Docteur Jean CHAUVET

1956 n° 130

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE DES ANGIOMES RACÉMEUX ARTÉRIO-VEINEUX DU CERVEAU

BORDEAUX
IMPRIMERIE A. FAUX
14, Rue Maucoudinat
—
1956

Docteur Jean CHAUVET

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE DES ANGIOMES RACÉMEUX ARTÉRIO-VEINEUX DU CERVEAU

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

BORDEAUX
IMPRIMERIE A. FAUX
14, Rue Maucoudinat
—
1956

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPERIE, CHELLE, G. PORTMANN.

DOYEN : M. SIGALAS. — **ASSESSEUR** : M. TAYEAU.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, ANDERODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS, BEAUVIEUX, CREYX, MAURIAC.

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	DE GRAILLY
	BROUSTET
Clinique chirurgicale	PAPIN
	MASSE
Clinique d'accouchements	M. RIVIERE
Clinique gynécologique	MAGENDIE
Anatomie path. et micros. clin.	N.
Anatomie	DUFOUR
Anatomie générale et histologie	MAYER
Hyg. et Clin. de la tuberculose	PIECHAUD
Méd. légale et méd. du travail	DERVILLEE
Electroradiologie et clin. d'électricité médicale	REBOUL
Chimie	MESNARD
Matière médicale	J. GOLSE
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE
Clin. méd. des mal. des enfants	FONTAN
Zoologie et parasitologie	SIGALAS

	MM.
Pathologie gén. et expérimentale	SARIC
Clinique ophtalmologique	BESSIERE
Clin. chir. infant. et orthopédie	POUYANNE
Clin. médic. et des mal. infect.	AUBERTIN
Chimie biologique et médicale	TAYEAU
Physique médicale et pharmac.	PIFFAULT
Médecin et hygiène tropicales et Clinique des maladies exotiq.	BONNIN
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA
Clin. des mal. des voies urinair.	DARGET
Clin. des mal. nerv. et mentales	DELMAS-MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.	G. PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique..	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD
Thérapeutique	F.-J. TRAISSAC
Hydrologie thérapeutique et climatologie	DUBARRY
Carcinologie	LACHAPELE

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL :

M. BLANQUET (Section Pharmacie).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. MAHON (Obstétrique), PAUTRIZEL (Parasitologie), Mlle ROUGIER (Physiologie), M. MOUSTARDIER (Bactériologie), M. CAUZAUX (Pharmacie 3e Section).

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES :

	MM.
Anatomie pathologique	LEGER
Anatomie	RIGAUD
	CABANIE
Biochimie médicale	NEUZIL
Pathologie expérimentale	FAURE

	MM.
Physique médicale	DUHAMEL
Pharmacie (1re Section)	R. GOLSE
	ROMAIN
Pharmacie (2e Section)	MASQUELIER
	QUILICHINI

CHARGE DE FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES AGREGE :

M. STOLL (Histologie).

AGREGES EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN
	LENG-LEVY
	MORETTI
	LAVIGNOLLE
	MARTIN-DUPONT
	DAVID-CHAUSSE
	J. RIVIERE
Chirurgie générale	LAUMONIER
	CHAVANNAZ
	VILLAR
	TINGAUD
	DEPAULIS
	DARMAILLACQ

	MM.
Obstétrique	CHASTRUSSE
	FAUGERE
Ophtalmologie	CORCELLE
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS
	M. PORTMANN
Dermatologie et syphiligraphie..	LE COULANT
Pédiatrie et puériculture	VERGER
Méd. légale et méd. du travail.	L'EPEE
Odonto-stomatologie	BENOIT
Urologie	LANGE
Neurologie et psychiatrie	BLANC
Pneumo-phtisiologie	FREOUR

COURS COMPLEMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER
Accouchements	CHASTRUSSE
	FAUGERE
Puériculture	VERGER
	PERY
Législation pharmaceutique	COUSTOU
Cryptogamie	LAUBIE
Obstétricie sociale	MAHON
Organographie et physiol. végét.	TEMPERE
Chimie biologique analytique	MARQUEVIELLE
Chimie analytique	BABIN
Pathologie chirurgicale	VILLAR
	CHAVANNAZ
	TINGAUD
	DARMAILLACQ
	LAPORTE

	MM.
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER
Physiologie	BENELLI
Toxicologie et Hygiène	Mlle LARCEBAU
Phytopharmacie	CORTESI
Droit médical international	AUBY
Médecine légale	L'EPEE
Séméiologie médicale	LAVIGNOLLE
Séméiologie chirurgicale	DEPAULIS
Embryologie	STOLL
Pathologie médicale	BERGOUIGNAN
	LEVY
	MORETTI
	DAVID-CHAUSSE
	RIVIERE
	MARTIN-DUPONT

Le Secrétaire principal de la Faculté : André GAYRAUD.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation, ni improbation.

A Monsieur le Docteur Louis ARNE

Médecin-assistant des Hôpitaux,

Qui nous a confié le sujet de cette thèse et nous a constamment aidé de ses conseils.

En témoignage de notre profonde reconnaissance et de notre respectueux dévouement.

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

A Monsieur le Docteur Henri 'POUYANNE

Neuro-Chirurgien des Hôpitaux

Qui nous a si aimablement accueilli dans son service et permis d'y puiser la matière de ce travail.

En témoignage de notre respectueuse gratitude.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE
ET DES HOPITAUX

A NOS JUGES :

Monsieur le Professeur Agrégé LE COULANT

Agrégé de Dermatologie et de Syphiligraphie,
Médecin Dermato-Vénéréologiste des Hôpitaux,
Officier de l'Instruction Publique.

Monsieur le Professeur Agrégé BERGOUIGNAN

Agrégé de Médecine générale,
Médecin des Hôpitaux,
Croix de Guerre,
Officier d'Académie.

Monsieur le Professeur JOULIA

Professeur de Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques,
Expert de l'Organisation Mondiale de la Santé,
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Commandeur de l'Ordre de la Santé Publique.
Officier de l'Instruction Publique

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur DELMAS-MARSALET

Professeur de Clinique des Maladies Nerveuses et Mentales,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre,
Officier de l'Instruction Publique.

Qui a bien voulu nous faire le grand honneur de présider ce travail. Nous le prions de trouver ici l'expression de notre reconnaissance et de notre profond respect.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547307_0060

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE DES ANGIOMES RACÉMEUX ARTÉRIO-VEINEUX DU CERVEAU

INTRODUCTION

Les angiomes racémeux artério-veineux constituent un des chapitres les plus importants de l'étude des malformations vasculaires cérébrales. Ils sont connus depuis longtemps puisque Wirchow en donne déjà une description anatomique basée sur du matériel nécropsique; cependant les techniques radiologiques et l'apport de pièces opératoires ont sensiblement modifié la classification proposée par cet auteur; de nouveaux essais de classification sont actuellement ébauchés dans les travaux consacrés à cette question.

Sur le plan clinique, la symptomatologie précise de ces angiomes est le résultat des travaux américains dus à Dandy (11), Cushing et Bailey (10) (1928); là encore, les techniques modernes d'examens ont sensiblement modifié la chronologie et l'évolution décrite par ces auteurs et il est possible de concevoir une nouvelle étape diagnostique.

En effet, depuis vingt ans environ, les progrès de la radiologie et l'apparition principalement de l'artériographie cérébrale ont fait de ces malformations vasculaires, non

plus une exception, mais une réalité concrète, tandis que l'essor de la neuro-chirurgie permettait de les considérer d'une manière plus pratique et surtout plus réaliste dans leur traitement.

En France, c'est Clovis Vincent qui, le premier, en 1938, insista sur l'importance des angiomes cérébraux dans la production des hémorragies méningées récidivantes des sujets jeunes. Depuis 1944, de nombreuses études ont paru à ce sujet, parmi lesquelles nous citerons la thèse de Pluvinage (31), les travaux de Lazorthe (24 et 25), Petit-Dutaillis (29), Guillaume (17 et 18), Thiébaut (39), Paillas et Bonnal. Les études les plus récentes, particulièrement celles de l'école suédoise d'Olivercrona (28) et Norlen (26) s'intéressent au traitement neuro-chirurgical et au pronostic post-opératoire.

Ce travail aura pour but de rapporter une série de vingt observations d'angiomes racémeux artério-veineux du cerveau relevées dans le service de clinique des maladies nerveuses et mentales de M. le Professeur Delmas-Marsalet ainsi que dans le service de neuro-chirurgie de M. le docteur Henri Pouyanne en insistant sur les traitements qui ont été appliqués chez ces vingt malades et sur leurs résultats.

Nous suivrons pour cela le plan suivant :

Essai de classification pour situer les angiomes racémeux artério-veineux parmi les autres malformations vasculaires cérébrales.

Nous rapporterons ensuite nos observations, à partir desquelles nous ferons une brève étude des caractères anatomiques et de la symptomatologie clinique.

Nous passerons en revue les différentes techniques radiographiques proposées pour confirmer le diagnostic.

Nous indiquerons les différents procédés de traitement proposés et ceux appliqués dans notre série de malades.

Nous essaierons enfin de dégager quelques notions pronostiques des résultats que nous avons pu enregistrer, bien que notre série soit modeste par le nombre et le manque de recul.

CLASSIFICATION

Les malformations vasculaires cérébrales sont difficilement classables parce que les caractères mêmes des lésions anatomiques en sont imprécis et que l'on ne sait pas toujours si l'on est en présence d'une tumeur ou d'une malformation; pour certains auteurs, du reste, la distinction entre tumeur et malformation reste un peu conventionnelle et c'est ainsi que l'on considère le plus souvent les angiomes artério-veineux du cerveau comme des malformations, et ceci malgré leur caractère évolutif.

Quoiqu'il en soit, il nous semble que de trop nombreuses classifications aient été proposées, qui tendent chacune à donner des caractères trop restreints ou des termes propres à chaque auteur. Lorsqu'on a essayé de parcourir ces classifications, il est bien certain qu'il est difficile de s'y reconnaître.

Pour notre part, nous schématiserons de la manière suivante ces différents essais nosologiques comme cela est déjà proposé dans l'article de MM. Arné, Pouyanne et Leman (1) et qui distinguent :

1° Les angiomatoses cérébrales généralisées dans lesquelles la dysplasie du tissu angioblastique intéresse plus ou moins le système nerveux; citons dans ce cadre le syndrome de Parkes-Weber, la maladie de Rendu-Osler.

2° Les angiomatoses associées dont l'exemple est fourni par le groupe des phacomatoses : angiomatose encéphalo-trijéminée de Sturges-Weber, angiomatose rétino-cérébelleuse de Von Hippel-Lindau.

Dans ces angiomatoses généralisées ou associées, la dysplasie intéresse non seulement le tissu vasculaire mais aussi le tissu nerveux et le revêtement cutané; dans ces cas aussi, la malformation présente un caractère peu évo-

lutif; les complications hémorragiques sont rares, les angiomes se calcifient très souvent en s'isolant peu à peu du système circulatoire, enfin l'artériographie les injecte rarement.

3° Les angiomes isolés du cerveau comprennent les angiomes caverneux et les angiomes racémeux.

Les premiers sont formés de lacs vasculaires plus ou moins importants entre lesquels le tissu nerveux a disparu, tandis que les angiomes racémeux, grappes ou pelotons vasculaires, appendus à un pédicule, sont entremêlés à du tissu cérébral.

Certes, il y a de nombreux termes de passage entre les angiomes isolés et les angiomatoses cérébrales, par exemple l'association décrite par Wiburn-Mason d'un angiome racémeux avec un angiome rétinien, mais ce qui caractérise essentiellement les premiers c'est leur pouvoir évolutif, la fréquence des accidents hémorragiques qui émaillent leur histoire clinique, enfin et surtout leur injection au cours d'une angiographie cérébrale.

4° Les tumeurs angioblastiques : hémangiomes, angiogliomes, angioréticulomes ne nous retiendront pas ici; nous signalerons seulement que, là aussi, il y a des termes de passage et, comme nous le disions au début, la distinction entre malformation et tumeur n'est pas toujours formelle.

Nous voyons ainsi où se situent les angiomes racémeux dans le vaste cadre des malformations vasculaires cérébrales. Ces angiomes racémeux eux-mêmes comprennent plusieurs types :

— Angiomes artériels dans lesquels théoriquement les vaisseaux afférents et efférents devraient être des artères.

— Angiomes racémeux veineux à pédicules afférents et efférents veineux.

— Angiomes artério-veineux enfin, correspondant à une communication anormale entre système artériel et système veineux.

Comme nous aurons l'occasion de le voir, les distinctions anatomiques ne sont pas toujours faciles et pour la plupart des auteurs, la forme artério-veineuse paraît à la fois la plus commune et cliniquement la plus importante.

Sous le terme d'angiome racémeux artério-veineux du cerveau, on désigne donc une malformation vasculaire douée de pouvoir évolutif, plongée au sein du tissu nerveux et déterminant une communication anormale entre système artériel et système veineux, soit directement d'artère à veine, soit par l'intermédiaire d'un enchevêtrement de vaisseaux capillaires indifférenciés et de structure pathologique.

OBSERVATIONS

Observation I

Jeune femme de 23 ans : en janvier 1953 fait une hémorragie méningée grave et pure. Coma de 12 jours. A la ponction lombaire on retire du sang.

Aucun symptôme de localisation ; le fond d'œil est normal. Guérison progressive en trois semaines.

Artériographie : Angiome rolandique droit alimenté par l'artère cérébrale antérieure et un peu par la sylvienne.

Antécédents : A 19 ans, épisode de céphalées de douze jours étiqueté « coup de soleil » (plus probablement hémorragie méningée).

A 22 ans, céphalées intenses de plusieurs jours ayant nécessité un repos de plusieurs jours.

Traitement : Médical simple.

Suites : Revue fin 1953, va bien ; août 1955, va très bien, sans traitement ; aucune rechute.

Observation II

Jeune homme de 14 ans.

A 7 ans, accident méningé (probablement hémorragique) guéri en six à sept jours.

Dans l'intervalle, céphalées fréquentes.

Le 19 octobre 1955 : Céphalée brutale, opisthotonos, vomissements ; température, 36°, puis monte à 38° ; hémiparésie gauche. La ponction lombaire ramène du sang.

Amélioration spontanée de l'état général, température en baisse, la céphalée diminue mais l'hémiplégie s'aggrave. Il est alors hospitalisé.

A l'examen, le 28 octobre, soit neuf jours après, il est conscient, mais céphalalgique avec la nuque en hyperextension.

Le fond d'œil et le champ visuel sont normaux.

Hémiplégie gauche (complète au membre supérieur, parésie du membre inférieur).

L'angiographie montre un gros angiome frontal avec veine unique de drainage.

Traitement : Intervention chirurgicale le 29 octobre 1955 (Docteurs H. Pouyanne, Léman, Got), sous hypotension contrôlée. Le volet centré sur la projection de l'angiome est facilement taillé. Du fait de l'hypotension, la dure-mère est très peu tendue et dès qu'on l'a ouverte, on voit la grosse veine de drainage assez turgescente. L'angiome n'est pas cortical et ne se montre pas. On cherche à la surface du cortex les artères afférentes et l'on trouve deux artères que l'on clipse (elles sont d'ailleurs de petite taille) et on incise le cortex au niveau de la zone de projection de la malformation. On trouve bientôt une masse jaune qui représente vraisemblablement un hématome ancien et qui entoure la malformation. Il existe d'ailleur un plan de clivage très net que l'on poursuit progressivement sans aucune hémorragie. Ceci permet d'isoler toute la masse de l'angiome gros comme une noix dans sa partie supérieure et interne. Puis on continue le clivage à la recherche des pédicules artériels que l'on trouve essentiellement dans la région antéro-inférieure. Ils sont au nombre de trois que l'on clipse successivement. Ceci fait, l'angiome, qui était très pulsatile et turgescent, s'affaisse et on peut clipser la grosse veine de drainage. La masse vasculaire est alors entièrement enlevée et on découvre dans la profondeur un énorme hématome intra-cérébral rempli de caillots noirs du volume d'un œuf et dont la situation profonde explique l'importance de l'hémiplégie. Après rinçage au sérum et évacuation des caillots, on referme avec regonflage par voie lombaire. L'intervention a été très bien supportée ; elle a duré deux heures trente.

Evolution : Le malade a été revu le 15 janvier 1956 ; le résultat est excellent, l'hémiplégie a complètement disparu ; le développement général est parfait.

Observation III

Jeune fille de 21 ans.

Histoire de la maladie : Depuis quelques années elle se plaint de paresthésies dans l'hémicorps gauche (crises jacksoniennes). Ces crises commencent par les doigts puis irradient vers le membre inférieur ou la face avec sensation de vertige mais sans perte de connaissance ; elles sont rythmées par les règles.

Il y a quelques jours, en sortant de chez le coiffeur, elle s'affaisse, atteinte d'une paralysie brusque de la jambe gauche, puis du bras gauche; elle vomit, la nuque est raide.

A la ponction lombaire, on retire du sang.

Antécédents : Crise d'acétone vers 10 ans avec méningisme.

A *l'examen :* Le 21 novembre 1955, elle est hospitalisée dans le service du docteur H. Pouyanne.

Ambidextre ; elle répond aux questions.

Elle présente une paralysie distale hypotonique et proximale un peu contracturée du membre inférieur gauche. Les réflexes sont vifs, la recherche du réflexe cutané plantaire ne donne pas de réponse.

Topognosie : Ne reconnaît pas les dessins tracés sur la peau. Pas de réflexe cutané abdominal à gauche.

Elle présente une paralysie du membre supérieur gauche avec réflexes vifs : syndrome pariétal important.

Examen des nerfs crâniens : On trouve une paralysie de la VII[e] paire gauche ; pas d'hémianopsie.

Pas de souffle endocrânien.

L'examen du fond d'œil révèle un très léger flou péripapillaire.

Une artériographie carotidienne droite montre un énorme angiome rolandique bas ; en forme de coin, avec cinq ou six pédicules artériels venant tous de l'artère sylvienne et une énorme veine de drainage allant se jeter dans le sinus longitudinal supérieur.

Traitement : Intervention chirurgicale le 23 novembre 1955 (docteur Pouyanne). Anesthésie au nesdonal et locale et hypotension contrôlée. On taille facilement un grand volet rolandique droit, peu hémorragique grâce à l'hypotension. Dès la dure-mère ouverte, on voit la grosse veine de drainage mais le cortex est normal et l'angiome est sous-cortical. On circonscrit à l'aide du bistouri électrique une zone représentant sa projection corticale, mais surtout on essaie de disséquer les pédicules inférieurs et d'ouvrir la vallée sylvienne. Ceci se fait petit à petit et l'on arrive progressivement à circonscrire l'angiome lui-même, qui se présente tantôt sous forme de peloton vasculaire bien individualisé, tantôt sous forme de cavité à contenu hématique. La dissection se poursuit avec, de temps en temps, rupture d'une cavité, inondation, puis hémostase relativement faisable. On arrive ainsi au pôle supérieur qui est profond où se trouve un gros hématome parasagittal qui est évacué et qui s'est constitué sur la face supérieure de la malformation, en plein lobule para-central. Tout ceci est long, minutieux et lorsqu'enfin on enlève complètement la malformation qui s'est affaissée après clipsage des derniers pédicules profonds ; il est passé plus de deux heures trente sur la malformation elle-même.

Sutures à l'ordinaire. Durée totale : quatre heures trente.

Suites : Persistance de parésies du côté gauche ; suit un traitement anticomital régulier.

Observation IV

Jeune fille de 17 ans.

Histoire de la maladie : A 7 ans, elle a eu une première crise comitiale généralisée accompagnée de vomissements et d'un coma de deux à trois heures. Depuis, elle a des absences assez fréquentes et suit un traitement barbiturique.

La puberté se produit sans incident ni aggravation ; elle souffre de céphalées, que l'on traite d'une manière symptômatique, avec amélioration.

Le 10 septembre 1952, apparaît brusquement une hémiparésie droite avec dysarthrie, sans vomissements, et accompagnée d'une légère céphalée.

Le 11 septembre, elle est examinée dans le service de neurologie : on observe une absence : déviation supéro-gauche des yeux, six à sept battements des paupières ; elle est presente mais aphasique.

Le fond d'œil présente un léger flou nasal à l'œil gauche ; les champs visuels sont normaux.

L'hémiplégie droite, est complète, flasque avec signe de Babinski, les réflexes cutanés abdominaux sont abolis du même côté.

On observe une petite télangiectasie à la commissure de l'œil gauche.

Le 12 septembre, on fait une artériographie qui montre un angiome thalamo-capsulaire profond dont le pédicule principal paraît provenir de l'artère cérébrale postérieure.

Traitement : Radiothérapie.

Suites : Persistance d'une parésie des membres droits.

Observation V

Homme de 42 ans.

Il est hospitalisé dans le service du professeur Delmas-Marsalet en mars 1956 pour examens complémentaires.

Histoire de la maladie : En janvier 1956, il ressent une douleur violente temporale droite survenant brusquement comme un véritable coup dans la tête suivie de vomissements, d'une perte de connaissance d'une demi-heure et d'une hémiparésie gauche qui régresse en trois semaines.

On ne note aucun antécédent vasculaire, pas de céphalées, la tention artérielle était normale avant l'accident.

Examen : Lors de son hospitalisation, l'examen est pratiquement négatif, montrant seulement une parésie faciale gauche.

L'électro-encéphalographie montre une dysrythmie de type mixte théta et bêta, quelques pointes sporadiques, pas de foyer net.

La radiographie simple du crâne montre une hypercondensation dans la région temporo-occipitale droite.

Une artériographie carotidienne droite montre un gros angiome artério-veineux situé dans la région profonde du lobe temporal dans lequel paraît déboucher une artère détachée du groupe sylvien et d'où part une énorme veine efférente qui va directement dans le sinus droit.

Il s'agit donc d'un angiome artério-veineux temporal dont la profondeur contre-indique une intervention chirurgicale.

Traitement : Protecteurs vasculaires.

Observation VI

Jeune fille de 16 ans.

Aucun antécédent pathologique ; rien à signaler dans ses antécédents héréditaires et collatéraux.

En parfaite santé jusqu'au 5 mars 1951, veille de ses règles. A 9 h. 30, elle ressent une céphalée très violente suivie de vomissements et de coma.

La ponction lombaire ramène du sang. Pas de convulsions ni de fièvre. Elle semble avoir eu une hémiparésie gauche.

Le lendemain, le coma est moins profond, elle réagit aux piqûres.

Le 7 mars, elle commence à boire, se plaint de la tête, mais reste confuse, gâte, avec automatisme et onirisme nocturne.

Le 10 mars 1951 on constate une attitude méningée et négative avec raideurs et photophobie ; le pouls est rapide ; la tension artérielle normale ; température : 38°7.

L'examen du fond d'œil montre un œdème péripapillaire hémorragique sur cinq heures à l'œil droit ; à l'œil gauche, l'œdème est moins marqué.

Il n'y a pas de paralysie oculaire, pas de déficit net, les réflexes sont vifs avec Babinski gauche.

La radiographie simple du crâne ne montre rien d'anormal.

On lui donne un traitement médical anti-hémorragique.

Le 16 mars 1951, le docteur Arné pratique une artériographie carotidienne droite qui montre un angiome temporal droit avec court-circuit artério-veineux.

Traitement : On décide une intervention chirurgicale qui est pratiquée par le docteur Henri Pouyanne le 19 mars 1951.

Anesthésie locale et générale au nesdonal discontinu ; on taille facilement un petit volet temporo-occipital droit, peu hémorragique. La dure-mère est tendue ; au-dessous, affleure l'angiome avec un cortex déplissé et bleuté à la périphérie. On voit très nettement l'artère afférente dilatée et les veines efférentes pulsatiles. On clipse et l'on resèque l'angiome ; on découvre au-dessous un gros hématome intra-cérébral allant jusqu'à la pointe du lobe temporal, que l'on évacue au suceur; le cerveau est alors tout-à-fait détendu et la fermeture est facile.

Suites : Elles sont très simples et elle sort guérie le 29 mars 1951.

Revue en 1953 puis en 1955, on constate un bon état général et fonctionnel.

Observation VII

Homme de 45 ans.

Antécédents : Paratyphoïde ; douleurs abdominales fréquentes.

Histoire de la maladie : En septembre 1951, il commence à ressentir des céphalées progressivement croissantes à prédominance gauche. A la fin du mois d'octobre, il doit cesser son travail car il ressent une maladresse et une faiblesse de son membre supérieur droit. Au début du mois de novembre il est hospitalisé : il vomit, les céphalées et l'hémiplégie se sont aggravées.

Examen : Il n'a pas maigri, ne tousse pas. Le liquide céphalo-rachidien contient un taux d'albumine de 0,80 gr. pour mille. La ponction lombaire aggrave son état.

C'est un gaucher. Il est très présent mais somnolent par instants. Il n'y a pas de raideur nette : On constate un strabisme divergent, une hémiplégie gauche incomplète et proportionnelle avec gros troubles sensitifs.

L'examen du fond d'œil révèle un léger flou sans stase papillaire vraie.

Les champs visuels sont grossièrement normaux. On pense au diagnostic de tumeur cérébrale fronto-pariétale gauche chez un gaucher.

On fait une artériographie (docteur Arné) qui ne montre pas de néo-circulation, mais fait porter le diagnostic de tumeur frontale basse et profonde (lobe orbitaire) probable sur le déplacement des vaisseaux.

Traitement : On décide d'intervenir le 14 novembre 1951 (docteur H. Pouyanne).

Sous anesthésie locale et nesdonal, un grand volet frontal gauche est difficilement taillé et assez hémorragique. La dure-mère est assez tendue et l'on ne trouve pas de kyste ni de corne frontale. Un entonnoir est creusé en direction de l'image artériographique et l'on découvre très profondément une masse arrondie, rougeâtre, du volume d'une noix, bien séparée du cerveau mais ne se présentant pas comme un gliome.

Après biopsie elle est sucée et l'on se demande s'il ne s'agit pas d'un épendymome.

On termine par une résection plus large du lobe frontal puis fermeture en trois plans après avoir tapissé de spongel la section du cerveau et mis en place un drain.

Examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire : (Professeur agrégé Henri Léger) (15 novembre 1951). Le fragment le plus volumineux est constitué par un tissu cérébral au niveau duquel on observe une légère réaction gliale et plusieurs petites suffusions hémorragiques ; on ne rencontre pas de formations néoplasiques.

Le deuxième fragment examiné représente un groupe de vaisseaux à parois épaissies, de taille et de forme variables, très proche les uns des autres, entourés par une certaine fibrose.

La cavité de ces vaisseaux apparaît tantôt comblée de sang, tantôt réduite du fait de l'hyperplasie de l'endothélium.

Il n'y a pas de signes de malignité.

Conclusion : Production d'aspect angiomateux.

Suites immédiates : Pas d'hyperthermie mais grosse confusion et agitation pendant huit jours on fait de la radiothérapie de complément.

Evolution : Décès neuf mois après.

Observation VIII

Jeune femme de 18 ans.

Histoire de la maladie : En décembre 1951, à la suite d'un effort, apparaît une céphalée très violente suivie de vomissements ; puis s'intalle, en quelques minutes, un coma vigile, agité, sans déficit moteur.

Quarante-huit heures après, elle est adressée à la clinique Bagatelle.

Examen : On constate un syndrome méningé typique sans fièvre.

La ponction lombaire ramène un liquide sanglant.

Elle est mise en observation avec un traitement antihémorragique.

Elle fait une rechute le dixième jour mais sort de son coma le quatrième jour suivant.

Le traitement coagulant est continué pendant trois semaines, puis on fait une artériographie qui montre un angiome

préfrontal, au niveau vraisemblablement de l'artère fronto-polaire et des branches antérieures de l'artère cérébrale antérieure gauche.

Traitement : On se contente de la ligature de la carotide interne gauche, car on redoute d'intervenir au niveau de l'hémisphère dominant.

L'intervention est très bien supportée et sans suites. Revue après un an, se porte parfaitement bien ; elle a eu un accouchement normal avec épreuve du travail très bien supportée.

Observation IX

Homme de 47 ans.

Antécédents et histoire de la maladie. — Chute sur la tête en 1927, suivie de céphalées pendant huit jours. Peu de temps après, il ressent des troubles bizarres : sensation qu'un chien frôle sa jambe gauche.

Ces crises sensitives surviennent à plusieurs reprises et s'étendent progressivement à tout le membre inférieur puis au membre supérieur gauche.

En 1936, apparaissent des crises motrices de la jambe gauche, à la suite de quoi est entrepris un traitement anticomitial.

En 1949, surviennent des crises hebdomadaires ayant changé de caractère : sorte de torticolis spasmodique ; pas d'atteinte clonique ni spastique des membres, céphalées et confusion consécutive avec parésie de la main gauche et du membre inférieur gauche et sensation d'engourdissement. Jamais de perte de conscience. Le 22 octobre 1949, il est hospitalisé.

Examen : Pas de déficit des muscles du cou. Au membre supérieur gauche on note un très léger déficit avec des réflexes plus vifs de ce côté et des troubles stéréognosiques discrets.

Au membre inférieur gauche, le déficit est beaucoup plus net, avec steppage et une hyperréflectivité nette.

Le fond d'œil, le champ visuel et l'acuité visuelle sont normaux des deux côtés.

Le 24 octobre, on pratique une ventriculographie : on fait une trépano-ponction bilatérale. Les ventricules sont difficiles à trouver, petits, incontinents.

Le malade est perdu de vue jusqu'en 1952.

En 1952, le malade est renvoyé par son médecin parce que les crises bravais-jacksoniennes motrices gauches sont de plus en plus fréquentes et suivies de déficit du même côté.

A l'examen, on trouve une hémiparésie gauche indiscutable et permanente.

On pratique une artériographie qui montre un angiome fronto-pariéto-temporal droit envahissant tout l'hémisphère à sa périphérie avec très grosse veine de draînage.

Traitement : Anticomitial. Abstention chirurgicale.

Observation X

Femme de 41 ans.

Antécédents personnels : rien à signaler.

Histoire de la maladie : Vers 1947, elle fait une première crise avec sensation d'engourdissement des quatrième et cinquième doigts de la main gauche, sensation qui remonte jusqu'à la face, puis quelques secousses cloniques du membre supérieur gauche durant quelques secondes, mais engourdissement persistant.

Ces crises surviennent de temps en temps.

En août 1953, la dernière crise s'accompagne de fourmillements dans le membre inférieur gauche et d'une sensation d'engourdissement et de maladresse du bras et de la main qui dure plusieurs heures.

Un traitement anticomitial est institué à la suite duquel les crises cessent, mais il persiste une petite maladresse de la main gauche,

Une artériographie carotidienne droite montre un énorme angiome draîné par la veine rolandique, qui a le volume du petit doigt et qui occupe toute la région rolandique moyenne et parasagittale.

Traitement : Médical, car, devant la situation de l'angiome on décide de ne pas intervenir.

Suites : La malade a été perdue de vue.

Observation XI

Jeune homme de 28 ans.

Histoire de la maladie. — En 1947, il présente une hémiplégie droite brutale accompagnée de céphalées et de vomissements. Cette hémiplégie régresse progressivement pour ne laisser qu'une légère parésie.

Depuis, il présente une fois par an une crise comitiale généralisée à début crural, sans morsure de la langue ni perte d'urine, mais au début du mois de juillet 1954, surviennent cinq crises dans la même journée ; il est alors adressé dans le service du professeur Delmas-Marsalet.

A l'examen : Il présente un léger déficit moteur du membre inférieur droit avec réflexes vifs et Babinski.

Le fond d'œil montre un œdème péripapillaire fruste.

Le 21 août, un nouvel examen de fond d'œil montre un œdème péripapillaire plus accentué.

Le 25 août, on pratique une artériographie carotidienne gauche qui montre un angiome rétroralandique gauche, à la partie toute supérieure de l'hémisphère, et empiétant longuement sur la face interne (ce qui explique bien la symptomatologie crurale).

Traitement : Malgré le risque de rechute hémorragique, la situation de l'angiome et la faible impotence fonctionnelle qu'il entraîne contre-indique l'exérèse de la malformation ; une telle intervention risquant d'aggraver le déficit moteur.

Une nouvelle artériographie, carotienne droite cette fois, montre que l'angiome reçoit aussi du sang par les vaisseaux de l'hémisphère droit ce qui rend également inutile la ligature de l'artère carotide gauche.

On laisse donc ce malade sous traitement anticomitial et protecteur vasculaire.

Suites : Depuis 1954, pas d'hémorragies, pas d'aggravation du déficit moteur.

Observation XII

Femme de 40 ans.

Antécédents : Rien à signaler.

Histoire de la maladie : En 1946 apparaissent une parésie progressive de la main droite et des paresthésies paroxystiques.

En 1948 apparaît une parésie du membre inférieur droit avec contracture spasmodique sans phénomène jacksonien.

Elle reçoit alors un traitement de radiothérapie à Marseille qui semble avoir amélioré son état ; mais apparaît un dysarthrie par moments.

En 1952, elle est examinée dans une clinique privée où l'on porte le diagnostic de méningiome sur un électro-encéphalogramme.

En 1953, elle est amenée dans le service du docteur H. Pouyanne.

Examen : On constate une hémiparésie spasmodique droite avec prédominance au membre supérieur.

L'examen du fond d'œil, les champs visuels et l'acuité visuelle sont normaux.

La radiographie simple du crâne montre une hyperostose diffuse.

L'angiographie carotidienne gauche montre un énorme angiome sylvien gauche avec veines de draînage du calibre d'une carotide.

Traitement : Médical simple.

Observation XIII

Jeune garçon de 12 ans.

Antécédents : Otite double à quatre mois, développement moteur normal, aucun antécédent comitial ; quelques vagues céphalées.

Histoire de la maladie : Le 21 juillet 1955, ne se sent pas très bien et souffre d'une vague céphalée ;

La nuit suivante, il se lève et fait une chute avec hémiplégie gauche ; dix minutes après il vomit puis perd progressivement conscience. Il reste cinq jours dans le coma. Sa température ne dépasse pas 37°9 et la ponction lombaire ramène du sang.

Le 8 août 1955, il est amené dans le service du docteur H. Pouyanne.

Examen : Enfant droitier, il est très présent.

Il accuse de petites crises de tremblement dans le membre inférieur droit.

On constate une hémiplégie gauche totale et proportionnelle ; un début de clonus du pied avec signe de Babinski gauche, un gros trouble stéréognosique du membre supérieur droit.

Le champ visuel est normal.

L'examen de fond d'œil révèle un petit œdème péripapillaire avec vaisseaux dilatés.

Pas de souffle crânien audible.

Une artériographie (docteur Arné) montre un angiome et un hématome pariétal droit.

Traitement : Intervention chirurgicale le 10 août 1955 (docteur H. Pouyanne).

Sous anesthésie locale et nesdonal, et hypotention contrôlée, un volet pariétal droit est facilement taillé. La duremère est assez tendue. Le cortex est déplissé en pariétale ascendante avec un vaisseau parasagittal nettement pathologique (veine artérialisée).

On incise le cortex et l'on évacue un énorme hématone du volume d'une petite orange. On voit alors les vaisseaux afférents en provenance de la péricalleuse; ils sont clipsés et l'angiome « en coin » parasagittal est réséqué. Sutures.

Durée : deux heures quinze.

L'hématome communiquait avec le ventricule par lequel s'était faite l'hémorragie sous-arachnoïdienne.

Suites : Il récupère les mouvements de la main dès le deuxième jour et ceux du membre inférieur vers le septième jour ; mais il garde un syndrome pariétal.

Il est revu le 21 octobre 1955 avec une hémiparésie gauche et un gros syndrome pariétal gênant.

Observation XIV

Jeune homme de 23 ans.

Antécédent : Otorrhée droite chronique.

Histoire de la maladie : Le 8 janvier 1953 s'installe progressivement et en quelques minutes une hémiparésie droite avec hypoesthésie et astéréognosie.

Il est hospitalisé dans le service du Professeur Delmas-Marsalet.

Examen : On trouve une légère parésie faciale de type inférieur à droite, et une hypoesthésie de l'hémiface droite ; aux membres supérieurs une hypotonie distale à droite avec diminution de la force musculaire, principalement des muscles extenseurs de la main ; les réflexes tendineux sont faibles ; hypoesthésie et astéréognosie du membre supérieur droit avec perturbation de la coordination motrice.

Au tronc : Hémiparésie thoracique droite et abolition des réflexes cutanés abdominaux du même côté, avec hypoesthésie. Aux membres inférieurs. Le tonus est normal mais la force musculaire diminuée à droite ; perturbation de la coordination motrice. Les réflexes sont légèrement vifs à droite ; le réflexe cutané plantaire est indifférent.

Le fond d'œil, l'acuité visuelle et le champ visuel sont normaux.

L'artériographie carotidienne gauche montre un angiome parasagittal gauche à pédicule provenant de l'artère cérébrale antérieure principalement et un peu de l'artère sylvienne.

Traitement : Intervention le 27 janvier 1953 (docteur H. Pouyanne).

On taille un volet pariétal gauche à deux centimètres de la ligne médiane.

Sous une dure-mère tendue, on découvre un gros vaisseau affleurant à la partie antéro-supérieure de l'exploration ; au-dessous et en arrière, le cortex déplissé et bleuâtre laisse deviner un hématome sous-jacent ; on l'incise dans sa partie postérieure et l'on évacue aussi sous un cortex réduit à une épaisseur de un demi-centimètre une grosse masse de caillots assez consistants, d'un volume total d'un petit œuf, à grand axe dirigé en bas, en avant et en dedans; on découvre alors l'angiome qui forme une colonne enfoncée en coin et dans la même direction que le grand axe de l'hématome et formant la paroi antéro-interne de celui-ci.

Disséqué vers la profondeur après clipsage de l'artère afférente corticale et de la veine efférente artérialisée, il se présente comme un cordon vasculaire de quatre centimètres de long et de un demi à zéro, soixante-quinze centimètres de diamètre; la section du pédicule inférieur est très laborieuse et hémorragique. On pratique l'hémostase soit aux clips, soit à l'électrocoagulation, soit au spongel, et l'on referme.

Suites :

— Suites immédiates post-opératoires : sidération pratiquement complète de l'hémisphère gauche avec hémiplégie droite massive et aphasie pendant les huits jours qui suivent l'intervention ; par la suite, récupération progressive de la parole et de la motricité avec traitement kinésithérapique, barbiturique et antispastique.

— Suites tardives : Quatre mois plus tard, la récupération de la parole est complète ; il persiste une légère parésie du membre inférieur droit et une certaine spasticité du membre supérieur droit.

Au mois de septembre 1953, il se plaint de quelques troubles visuels. On constate une amblyopie de l'œil droit, mais le fond d'œil et l'acuité visuelle sont normaux; quelques troubles de l'identification des objets et de la topognosie.

Revu fin 1955 parce qu'il avait cessé son traitement anticomitial et que quinze jours après il avait présenté une crise bravais-jacksonienne faciale. On lui fait reprendre la dose barbiturique d'entretien. Son état général est excellent ; la récupération motrice du membre inférieur droit est satisfaisante ; il garde une maladresse du membre supérieur droit, avec fatigabilité ; il se plaint cependant de quelques troubles sensitifs à type céphalalgiques accompagnés de myodopsie et hypoacousie gauches survenant par crises.

Observation XV

Jeune garçon de 14 ans.

Antécédents : Néphrite albuminurique avec œdèmes il y a cinq ans à la suite de laquelle avait persisté une albuminurie simple. Cette albuminurie avait cessé il y a quelques mois et il se retrouvait en parfaite santé.

Histoire de la maladie : Brusquement, le 14 décembre 1954, après avoir eu un torticolis huit jours auparavant qui n'avait duré que quarante-huit heures, il présente un coma vigile avec raideur méningée, une hémiplégie gauche sans signes faciaux et une paresthésie gauche.

La ponction lombaire ramène un liquide céphalo-rachidien hématique.

Le 15 décembre, le coma s'aggrave, devient complet, avec signe de Babinski bilatéral.

L'examen du fond d'œil ne montre pas de stase papillaire mais de petites hémorragies rétiniennes de l'œil droit sans anomalies vasculaires.

Le 22 décembre, le malade rèste somnolent, confus. L'examen de fond d'œil montre, cette fois, un œdème papillaire de l'œil gauche et une hémianopsie latérale homonyme gauche.

Le 23 décembre, on pratique une artériographie cérébrale qui montre une image avasculaire pariétale droite avec court-circuit artério-veineux pariéto-occipital unique.

Traitement : Le 24 décembre, le docteur H. Pouyanne intervient.

Compte rendu opératoire : Le sujet est placé en décubitus latéral, en position demi-assise, la tête haute, sous anesthésie au nesdonal et locale.

La prémédication est restée peu efficace malgré son intensité ; le malade est resté hostile, agité, hyperesthésique. Le nesdonal procure un sommeil parfait. On taille un grand volet pariétal droit à quatre trous.

La dure-mère est peu tendue ; dès son incision, on remarque un aspect ecchymotique du cortex vers l'arrière ; un hématome a dilacéré le cortex et affleure sur une surface de trois à quatre centimètres. On est frappé par l'existence à cet endroit de gros vaisseaux ; ce sont deux veines qui paraissent artérialisées. Dès que l'on commence à évacuer l'hématome formé de caillots solides, on trouve une veine d'aspect thrombosée qui est prélevée pour examen anatomo-pathologique, puis un nœud vasculaire qui est prélevé entre des clips et envoyé également à l'examen anatomo-pathologique.

Le volume total de la malformation est celui d'une petite orange. Dans la profondeur, on découvre la paroi du ventricule qui semble intacte, mais un peu de liquide céphalo-rachidien sourd de la profondeur. Cette paroi est tapissée au spongel. Vers l'arrière, on découvre une énorme veine turgescente dont l'hémostase s'était faite spontanément. Elle est clipsée. On fait une hémostase soigneuse et l'on suture la dure-mère ; le volet est fixé par un fil de métal sur un petit drain.

L'intervention a été très bien supportée et a duré deux heures trente.

On fait un regonflage de vingt centimètres-cubes par ponction lombaire en raison du collapsus cérébral.

Examen anatomo-pathologique (Professeur agrégé Henri Léger).

Sur plusieurs fragments de cerveau examinés, on observe une portion de tissu cérébral parsemé de très nombreux capillaires proches les uns des autres, tantôt très petits, tantôt dilatés, congestionnés, avec parfois une paroi tendant à s'épaissir.

On note dans le tissu interstitiel une certaine réaction gliale, mais également pas mal de plasmocytes.

Autour de certains vaisseaux dilatés, existent des manchons lymphocytaires. Dans la portion de tissu cérébral respecté, les vaisseaux sont congestionnés. Un vaisseaux est examiné : il est comblé de sang, sans thrombose et sans organisation marquée ; la paroi est mince, comportant une zone externe formée de travées collagènes régulières stratifiées pauci-cellulaires ;

Une couche moyenne formée de fibres musculaires coupées transversalement (coupe longitudinale du vaisseau) intriquées de lamelles collagènes ; une lame interne extrêmement mince, à peine perceptible représentant l'endothélium.

Ce vaisseau a une différenciation plutôt veineuse.

En résumé : Il s'agit d'une image angiomateuse avec dilatation de capillaires embryonnaires ; on ne met pas en évidence sur ces fragments de modifications différenciatrices marquées artérielles ou veineuses.

Suites. — Les suites sont excellentes si l'on excepte une légère paresthésie du membre inférieur gauche et une petite encoche du champ visuel dans le quadrant inférieur gauche.

Observation XVI

Jeune homme de 22 ans.

Antécédents : Rien à signaler.

Histoire de la maladie : Le 2 février 1952, il ressent brusquement à son travail une impotence du membre supérieur gauche, puis du membre inférieur avec céphalée violente et vomissements.

Hospitalisé immédiatement, une ponction lombaire ramène un liquide céphalo-rachidien hématique. Il n'a pas perdu connaissance.

Dans les huit jours qui suivent il ressent une céphalée persistante mais il récupère progressivement sa motilité : réflexes vifs ; clonus du pied et de la rotule, et ébauche de signe de Babinski à gauche ; la démarche reste spasmodique.

On le laisse en observation pendant un mois sous traitement coagulant :

Un électro-encéphalogramme indique une localisation pariétale et parasagittale droite de type réactionnel et néoformatif.

Traitement : intervention le 15 avril 1952. Anesthésie locale, décubitus ventral.

On taille un volet pariétal droit atteignant la ligne médiane mais ne le franchissant pas ; on tombe sur un énorme confluent veineux qui signe, au niveau de la dure-mère, la présence d'un angiome. La dure-mère est ouverte le long du sinus longitudinal et on dissèque à ce moment les gros confluents veineux dont l'hémostase est relativement aisée. On dissèque ensuite toute la crête de l'hémisphère le long du sinus longitunal de façon à explorer la sciure interhémisphérique. Comme le cerveau est assez tendu, on ponctionne et on tombe à cinq centimètres de profondeur sur un volumineux kyste à contenu citrin qui est évacué, ce qui détend considérablement. L'exploration est alors poursuivie le long de la faux et l'on incise le cortex sur une longueur de trois centimètres et une

largeur d'un centimètre. Ce faisant, on tombe d'abord sur une artère, qui est clipsée et qui représente vraisemblablement les terminaisons de la péricalleuse, pédicule principal de l'angiome, puis continuant, on tombe sur une sorte de lacune sans paroi propre, contenant du sang noir, et qui représente une cavité vue à l'artériographie ; tout ceci est sucé. Une nouvelle petite artère est clipsée le long de la face interne. Par contre, on ne trouve pas l'artère de la convexité qui paraissait venir de la pariétale. Le kyste évacué, (quarante centimètres cubes) et le pédicule principal clipsé, on estime en avoir fait suffisamment et l'on referme à l'ordinaire non sans avoir fixé le volet au fil d'acier ; durée : deux heures trente ; intervention bien supportée.

Suites : L'hémiplégie a disparu, mais il persiste une hémiparésie spasmodique. La force musculaire est intacte mais on observe un tremblement des mouvements volontaires et une démarche en fauchant. Quelques céphalées.

Il peut cependant reprendre son travail après mécanothérapie et massothérapie et sous traitement antispasmodique.

En octobre 1952, surviennent deux crises bravais-jacksoniennes commençant par l'hémiface gauche et se continuant par le bras gauche ; un traitement anti-comitial est institué.

Revu en 1954, il a récupéré de façon très importante l'usage de son bras gauche, tous les mouvements fins sont possibles, mais il garde une démarche spasmodique.

On fait une artériographie de contrôle qui montre qu'il reste une partie de l'angiome mais sans reproduction d'hématome et, d'autre part, avec des caractères qui font de cette malformation une lésion peu active du point de vue de la circulation cérébrale.

On estime donc que les résultats sont satisfaisants et que toute nouvelle intervention est inutile, mais on poursuit le traitement anti-comitial bien qu'un électro-encéphalogramme soit excellent ; il n'a pas eu de crise comitiale depuis un an ni de céphalées, l'amélioration fonctionnelle de ses membres gauches se poursuit et il mène une vie pratiquement normale.

Observation XVII

Jeune fille de 22 ans.

Histoire de la maladie : Le 25 avril 1954 en quelques minutes apparaissent des paresthésies du membre supérieur gauche puis une hémiplégie totale accompagnée de céphalées et de vomissements, sans perte de conscience.

Hospitalisée à la clinique de Bagatelle, une ponction lombaire fait apparaître un liquide hématique.

Une artériographie carotidienne droite ne montre aucune circulation cérébrale anormale.

Elle est laissée en observation avec un traitement coagulant. Le 5 mai on observe un début de récupération.

Le 15 mai 1954 une nouvelle artériographie cérébrale ne montre pas de lésion.

En octobre 1954, alors que la récupération fonctionnelle est bonne, un électro-encéphalogramme montre les signes d'un foyer temporal postérieur droit.

Le 20 janvier 1955 une troisième artériographie montre cette fois un court-circuit unique rolando-pariétal.

L'état clinique est satisfaisant, on ne note qu'un léger déficit moteur du membre supérieur gauche mais avec de gros troubles sensitifs.

Le fond d'œil est normal.

Traitement : On décide d'intervenir.

Le 25 janvier 1955, intervention par le Dr H. Pouyanne.

Anesthésie au nesdonal ; de grosses doses sont nécessaires et l'on n'obtient qu'une somnolence très relative.

Petit volet exactement centré sur l'angiome après mensuration soigneuse.

Dès l'ouverture de la dure-mère, l'angiome se présente sous la forme habituelle d'un court-circuit artério-veineux reposant sur une zone de cortex jaune, dégénéré, de toute évidence gliosique.

On commence par clipser les deux extrémités au ras de son confluent vers le sinus, le plus bas possible, dans la région artérialisée, et l'on remarque qu'il est flanqué à sa partie inférieure de petits télangiectasis qui sont coagulés, puis enlevés. Lorsque l'angiome est lui-même enlevé, on réséque la petite bande de cortex jaunâtre et l'on ponctionne à la recherche d'un vieil hématome. Celui-ci n'est pas trouvé et il semble qu'il y ait, à la place un bloc de gliose auquel on ne touche pas. Sutures de la dure-mère. Fermeture à l'ordinaire en deux plans.

Intervention bien supportée ; la malade ne présente aucun déficit post-opératoire et se réveille souriante.

Evolution post-opératoire : La malade eut, par la suite, des crises comitiales généralisées.

Examen anatomo-pathologique : (Professeur agrégé Henri Léger) :

Les fragments examinés sont petits et représentent des portions de tissu cérébral, à vaisseaux un peu dilatés, sans anomalies très particulières. A l'extrémité d'un des fragments, on observe un prolongement surtout fibreux qui se trouve creusé par deux cavités assez importantes à contours un peu ramifiés, bordés par un endothélium vasculaire fort mince.

Conclusion : Formations angiomateuses lacunaires, entourées par une bande fibreuse (parois ne paraissant pas avoir subi de transformation soit dans le sens artériel soit dans le sens veineux).

Evolution post-opératoire : La malade eut par la suite des crises comitiales généralisées.

Revue en avril 1956, la malade est indocile, suivant très difficilement son traitement, lorsqu'elle veut bien prendre cinq centigrammes de gardénal par jour, elle n'a pas de crise et mène une vie pratiquement normale.

L'intérêt de cette observation réside dans le fait qu'il a été nécessaire de pratiquer trois artériographies pour mettre en évidence l'unique court-circuit artério-veineux sur lequel le diagnostic préopératoire d'angiome cérébral a pu être porté.

Observation XVIII

Jeune femme 29 ans.

La malade est hospitalisée du 24 octobre 1952 au 16 mars 1953 dans le service du Professeur Delmas-Marsalet, pour hémiplégie cérébrale infantile avec crises comitiales, localisée du côté droit.

Histoire de la maladie : A l'âge de 7 ans se constitue progressivement un déficit moteur du côté droit sans gros troubles de la parole qui s'accompagne d'un défaut de croissance du côté droit, donnant le tableau d'une hémiplégie droite spasmodique, du type infantile.

A 17 ans, elle commence à présenter des crises bravais-jacksoniennes droites, qui sont d'abord peu fréquentes, au rythme d'une ou deux par an, puis, qui deviennent mensuelles, souvent rythmées par les règles et aboutissant parfois à des crises généralisées.

A l'âge de 22 ans, elle est opérée à Marseille pour une malformation vasculaire de l'hémisphère gauche.

Il n'y a rien à noter dans ses antécédents.

Examen : On note une hémiparésie spasmodique droite avec réflexes vifs et signe de Babinski. Les deux membres supérieur et inférieur droits sont hypotrophiques, raccourcis avec gros troubles vaso-moteurs.

Le B.-W. est négatif.

Le fond d'œil est normal.

Le liquide céphalo-rachidien contient 0 gr. 80 d'albumine.

L'électro-encéphalogramme montre un foyer temporal moyen antérieur gauche, avec des ondes delta, sharps en opposition de phase et basse amplitude généralisée même à droite.

L'artériographie montre un énorme angiome artério-veineux occupant tout l'hémisphère gauche, véritable tête de méduse ; il est impossible de saisir un temps artériel à cause de l'importance du court-circuit ; les veines de draînage sont très dilatées.

Traitement : Radiothérapie et anticomitial.

Observation XIX

Fillette de 7 ans.

Pas d'antécédents notables.

Histoire de la maladie : Le 21 février 1956, en rentrant de l'école, elle se plaint un peu de la tête et présente un vomissement, puis tout rentre dans l'ordre.

Le 25 février, à 16 heures, toujours en rentrant de l'école, elle se plaint de la tête, vomit, puis tombe brusquement dans le coma.

Coma d'emblée grave, avec hypertonie et rigidité, évoquant la décérébration. Le soir, à 20 heures, elle est examinée par le docteur Léman qui constate un coma complet, avec rigidité des quatre membres, une extension permanente des gros orteils, et un état de mal masticatoire.

Inégalité pupillaire, avec mydriase gauche.

En raison de la mydriase, le docteur Léman pratique immédiatement une artériographie carotidienne gauche qui révèle l'existence d'un angiome pariétal nourri par deux grosses artères venues de la sylvienne.

Intervention le soir à 23 heures, soit sept heures après le début du coma.

Intervention : Docteur H. Pouyanne.

Mise en décubitus latéral sous anesthésie locale et hypotension contrôlée (arfonad).

Dès le volet soulevé, la dure-mère apparaît absolument bleue comme lors d'un hématome sous-dural. C'est effectivement la lésion que l'on trouve dès qu'on incise : énorme hémorragie, non pas sous-arachnoïdienne mais sous-durale, faite de caillots et de sang mélangé d'une épaisseur d'un centimètre à un centimètre et demi, intéressant toute la convexité et filant vers la base.

Lorsqu'elle est évacuée, on voit parfaitement l'angiome qui n'a saigné que dans l'espace sous-dural.

Un premier clip est posé sous le pédicule principal qui est cortical et on commence à circonscrire l'angiome en faisant une section de l'arachnoïde corticale.

Suture à l'ordinaire.

Suites immédiates : Amélioration progressive de l'état de l'enfant avec disparition de la contracture, mais hémiparésie droite et aphasie qui ne disparaîtront que progressivement.

Cependant la malade ne sortant quand même pas de sa torpeur, on pense à une récidive d'hémorragie ; mais une réintervention in situ ne montre pas de nouvel hématome.

Par la suite, amélioration de l'état général et amélioration fonctionnelle progressive.

Des nouvelles récentes sont satisfaisantes.

Observation XX

Femme de 36 ans.

Antécédents : Ils ne révèlent aucun passé pathologique.

Elle entre dans le service du Professeur Delmas-Marsalet au mois d'avril 1956 pour parfaire le diagnostic d'une hémiplégie apparue un mois auparavant. Depuis elle présente des céphalées.

Histoire de la maladie : Le 14 mars 1956, brusquement, elle perd connaissance et reste vingt-quatre heures dans le coma. Elle en sort avec une hémiplégie droite complète, proportionnelle et flasque avec aphasie.

Par la suite on assiste à une récupération progressive, principalement de l'aphasie.

On note au niveau de la peau quelques taches « café au lait » et la présence de molluscums.

On pense à la localisation corticale d'une lésion pyramidale.

L'artériographie carotidienne gauche met en évidence un court-circuit artério-veineux profond aux dépens des artères choroïdiennes vraisemblablement et remplissant, sous le temps artériel, la veine basilaire, l'ampoule de Gallien et le sinus droit.

La situation profonde et du côté gauche contre-indique toute intervention, et le seul traitement proposé est une rééducation motrice.

ETUDE ANATOMIQUE

En nous basons sur ce que nous avons pu observer au cours de ces vingt cas, il nous paraît possible de retenir les principaux caractères anatomiques que nous allons décrire maintenant.

1° **Aspect macroscopique :**

A l'intervention et après ouverture de la dure-mère, l'angiome artério-veineux se présente comme formé de vaisseaux dilatés qui courent parfois à la surface du cortex cérébral; ces vaisseaux sont toujours sinueux, tortueux. Les veines sont souvent artérialisées, c'est-à-dire animées de battements et contenant du sang rouge.

Le cortex cérébral est parfois déplissé, ayant une coloration jaunâtre, qui traduit l'hématome sous-jacent lorsqu'il existe; en effet, au milieu de cavités sans parois propres, remplies de sang noir, on trouve en général un hématome intra-cérébral formé de caillots.

Parfois l'hématome constitue toute la lésion visible et il est difficile, même au cours de l'intervention et à ciel ouvert, de découvrir dans sa paroi la malformation angiomateuse. Lorsque cet hématome est ancien, il peut avoir fait place à un kyste rempli de liquide xanthochromique.

La malformation angiomateuse elle-même peut être schématisés en deux grands types d'après les caractères anatomiques de la fistule atério-veineuse :

a) Communication directe entre l'artère et la veine.

b) Interposition de vaisseaux capillaires constituant une véritable malformation s'enfonçant en coin dans la masse cérébrale, à sommet dirigé vers l'intérieur du cerveau, et dont la base affleure à la corticalité.

Tels sont les deux cas décrits par les classiques. En réalité, parmi les cas que nous avons pu observer et prin-

cipalement parmi ceux qui ont été opérés, la communication directe artério-veineuse est exceptionnelle, nous ne la retrouvons que deux fois sur nos vingt observations (observations 15 et 17), encore devrons-nous préciser, comme nous y reviendrons, qu'il s'agit d'une communication directe sur l'artériographie; dans toutes les autres observations, il y avait un important réseau capillaire.

Une deuxième notion intéressante à étudier est celle qui a trait à la localisation du pédicule afférent :

— Certains angiomes naissent à la fois de la carotide externe et de la carotide interne pouvant associer un anévrisme cirsoïde du cuir chevelu à un angiome intra-cérébral, certains même se localisent dans les espaces méningés et constituant les anévrismes intra-duraux de Verbiest (44).

— D'autres naissent uniquement de la carotide interne.

— D'autres enfin proviennent des artères vertébrales.

Riser, Géraud et Lazorthes ont proposé la classification suivante, en insistant sur son intérêt clinique et chirurgical :

a) Angiomes de la face externe des hémisphères dépendant de l'artère sylvienne.

b) Angiomes profonds et angiomes interhémisphériques provenant de l'artère cérébrale antérieure.

c) Angiomes mixtes provenant à la fois de la sylvienne et de la cérébrale antérieure.

d) Angiomes paraventriculaires provenant des artères choroïdiennes.

Nos observations, qui concernent uniquement des angiomes carotidiens se répartissent ainsi :

Angiomes de la face externe des hémisphères dépendant de l'artère sylvienne :

Huit cas : observations 2, 3, 6, 9, 12, 15, 17 et 19.

Angiomes profonds ou interhémisphériques dépendant de l'artère cérébrale antérieure.

Cinq cas : observations 7, 8, 11, 13 et 16.

Angiomes mixtes provenant à la fois de l'artère sylvienne et de l'artère cérébrale antérieure :

Cinq cas : observations 1, 5, 10, 14 et 18.

Angiomes paraventriculaires dépendant des artères choroïdiennes :

Deux cas : observations 4 et 20.

A côté de cette classification basée sur l'origine des pédicules de la malformation, il nous paraît utile de retenir aussi une localisation dans un hémisphère cérébral :

1° Les angiomes racémeux artério-veineux siègent parfois à la face externe des hémisphères, principalement dans la région frontale, dans la région temporo-pariétale, plus rarement dans la région occipitale.

2° Mais les plus fréquents sont certainement ceux qui se situent dans la région parasagittale postérieure débordant peu ou prou sur le lobule paracentral comme s'il y avait là une région de prédilection pour expliquer la malformation.

3° Des angiomes profonds enfin, situés au voisinage des formations centrales de l'hémisphère.

2° **Anatomie pathologique :**

Au point de vue anatomopathologique, nous aurons à étudier d'une part la malformation, d'autre part les vaisseaux afférents et efférents.

a) *La malformation :*

C'est elle qui constitue la communication artério-veineuse et qui est responsable des troubles circulatoires déterminés par les angiomes racémeux artério-veineux.

Comme nous l'avons déjà dit, il peut s'agir d'un simple

court-circuit, d'une communication directe entre l'artère et la veine. Cette communication artério-veineuse est considérée comme exceptionnelle en dehors du sinus caverneux, et l'on rappelle toujours l'observation classique de Dandy (11), qui seule mériterait de rentrer dans ce cadre.

Pour notre part, nous croyons qu'il y a deux manières d'envisager ce problème :

Ou bien on s'en réfère à la seule artériographie, et la communication directe entre une artère et une veine apparaît parfois comme la seule image de la malformation, ou bien on tient compte de l'examen anatomique opératoire et histologique et, dans ce deuxième cas, il y a toujours des vaisseaux anormaux interposés. C'est du moins ce qu'il nous semble pouvoir être retenu de l'étude de nos observations.

Le peloton vasculaire, qui constitue en définitive l'angiome racémeux artério-veineux est toujours fait de vaisseaux anormaux; les travaux de Van Bogaert (5) ont bien montré que ces vaisseaux gardaient une disposition et une structure embryonnaire.

Sur les pièces opératoires relevées dans notre série et qui ont pu être examinées par M. le professeur agrégé Henri Léger, on peut décrire :

— Des cavités vasculaires à parois épaissies, à contours festonnés, donnant l'impression d'une formation caverneuse.

— Des plages cellulaires entourant ces cavités, faites de petites cellules peu différenciées, rappelant un tissu blastomateux et accompagnées parfois de petits angiomes capillaires.

— Des vaisseaux dilatés à parois réduites à un endothélium.

— Enfin, une réaction lymphohistiocytaire et gliale du tissu nerveux entourant les vaisseaux.

Plus encore que sur les caractères anatomiques, nous voulons insister ici sur le caractère évolutif gardé par ces vaisseaux capillaires à structure indifférenciée; ils peuvent, en effet, se modifier aisément suivant la dynamique circulatoire, gardant la possibilité de se transformer en artères ou en veines suivant l'âge de la lésion, sa situation par rapport à la fonction circulatoire, etc...; ceci explique qu'il est très difficile de distinguer des angiomes racémeux artériels ou veineux, et notre préférence pour le terme d'angiome artério-veineux.

b) *Les vaisseaux afférents présentent eux aussi des lésions de leurs parois; il faut ici distinguer deux sortes de lésions :*

— D'une part, la structure anormale qui participe de la malformation embryonnaire : parois atrophiées et fibreuses, couches musculaires dégénérées, perte de la limitante élastique. Cossa a rapporté l'observation d'un cas où il existait une poche anévrismale sur l'artère afférente principale d'un angiome.

— D'autre part, l'intervention d'un facteur fonctionnel : dilatation passive du vaisseau du fait du court-circuit artério-veineux. Cushing et Bailey notaient déjà une hypertrophie de la carotide interne du côté de la malformation; Yates, Paines, Tonnis, Dandy, trouvent également à l'artériographie une carotide primitive dilatée du côté de l'angiome. Dans la plupart de nos observations, on retrouve cette dilatation des artères afférentes. Cette dilatation passive ne dépasse pas en général la partie supérieure de la carotide interne, ce qui explique l'absence de retentissement cardiaque et circulatoire général des fistules artério-veineuses cérébrales. Enfin Norlen (26), après ablation chirurgicale du court-circuit a montré que le calibre des vaisseaux afférents pouvait redevenir normal.

Pour Reid (32), les lésions artérielles seraient déterminées par plusieurs facteurs :

— Communication anormale entre artère et veine à la place du réseau capillaire, qui provoque un court-circuit de résistance moindre que celle du réseau capillaire appelant une plus grande quantité de sang dans les vaisseaux afférents par la différence de pression entre système artériel et système veineux.

c) *Les vaisseaux efférents :*

Ils présentent eux aussi des lésions de deux ordres :

— Anomalies de structure, qui rendent souvent difficile la reconnaissance d'une paroi veineuse normale et qui sont caractérisées la plupart du temps par la persistance de caractères embryonnaires.

— Anomalies fonctionnelles par dilatation passive avec tendance à l'artérialisation, la cause en est aussi l'augmentation considérable de la circulation à leur niveau. Ces veines peuvent atteindre parfois un calibre énorme, de la grosseur d'un petit doigt.

En résumé : les angiomes racémeux atério-veineux du cerveau se présentent toujours à l'intervention comme un amas de vaisseaux dilatés, plus ou moins volumineux, par l'intermédiaire desquels se fait la communication anormale entre système artériel et système veineux cérébral. Rarement, cette malformation est si petite qu'elle a pu apparaître, à un examen superficiel, comme une simple fistule artério-veineuse. Elle est tantôt superficielle, à la surface du cerveau, tantôt profonde, près des formations centrales, tantôt enfoncée en coin, la base seule affleurant à la corticalité.

Elle est souvent située au sein d'un hématome intracérébral plus ou moins remanié suivant son ancienneté et parfois se présentant comme une cavité remplie de liquide xanthochromique, entourée d'une zone de cortex dégénérée, gliosique.

Cette malformation se rencontre aussi bien dans la ré-

gion frontale que temporo-pariétale, rarement dans la région occipitale, fréquemment dans la région parasagittale postérieure.

Les vaisseaux afférents et efférents sont très dilatés et tortueux, pulsatiles et contenant du sang artériel. Lorsque l'angiome est assez superficiel, on les voit à la surface du cerveau dès l'incision de la dure-mère.

A l'examen anatomo-pathologique, la malformation montre des caractères de formations capillaires à structure embryonnaire indifférenciée; ces capillaires sont très dilatés, donnant l'impression de formations caverneuses.

Les vaisseaux afférents ont subi des remaniements de structure, ils ont perdu leurs couches élastiques; leurs couches musculaires sont dégénérées, leurs parois sont fibreuses et atrophiées.

Les vaisseaux efférents sont souvent artérialisés; on ne leur retrouve presque jamais les caractères de veines normales, ils présentent aussi des caractères embryonnaires.

ETUDE CLINIQUE

Dans ce chapitre, nous étudierons successivement quelques notions étiologiques, qui peuvent intéresser le diagnostic, les principaux symptômes cliniques et la manière dont ils se groupent pour constituer les formes cliniques, enfin l'évolution; tout ceci en nous référant toujours à nos observations.

1° **Etiologie :**

1° Les angiomes artério-veineux constituent certainement une malformation assez fréquente. Cette fréquence est, du reste, difficile à apprécier; les statistiques anciennes, avant l'artériographie, étant essentiellement basées sur des comptes rendus anatomiques et étant, de ce fait, difficilement comparables. Rappelons pour mémoire la

statistique d'Olivécrona et Rives (28), en 1948 : 60 cas d'angiomes sur 3.206 tumeurs soit 2 % environ. Pour notre part, nous rapportons 20 angiomes artério-veineux vérifiés par artériographie ou opération sur 1.100 tumeurs cérébrales soit un pourcentage identique.

2° Le sexe importe peu, semble-t-il : dans les statistiques anciennes, il semble qu'il y ait une prédominance pour le sexe masculin :

7 hommes sur 9 cas pour Cushing et Bailey.

15 hommes sur 22 cas de Bergstrand, Olivécrona et Tonnis.

6 hommes sur les 8 cas de Lazorthes.

Par contre, d'autres séries comme la nôtre donnent une légère prédominance au sexe féminin :

Petit-Dutaillis : 10 femmes sur 19 cas.

Dans la série que nous rapportons nous relevons 11 femmes sur nos 20 observations.

3° Nous retiendrons la date d'apparition des premiers symptômes en rappelant — nous aurons l'occasion d'y revenir — que c'est souvent à l'occasion d'une complication que l'angiome est découvert.

Notre série se superpose très exactement aux chiffres donnés par les différents auteurs pour lesquels la date d'apparition des premiers signes cliniques se situe dans la deuxième et troisième décade de la vie. Si l'on considère, en effet, les observations rapportées ci-dessus, nous voyons, en nous référant aux symptômes certains, que ceux-ci sont apparus :

2 fois avant 10 ans, soit 10 % des cas.

7 fois de 10 à 20 ans, } soit 70 % des cas dans les
7 fois de 20 à 30 ans, } deuxième et troisième décades de la vie.

3 fois de 30 à 40 ans, } soit 15 %.
1 fois de 40 à 50 ans. } soit 5 %.

4° Certains facteurs sont capables d'activer l'évolution des angiomes artério-veineux :

Nous retiendrons essentiellement :

a) La grossesse, qui joue souvent un rôle de stimulus.

b) Le traumatisme crânien : celui-ci a donné lieu à de nombreuses discussions. Dans sa thèse, Roulleau (30), rapporte 9 cas d'angiomes où il y a eu un traumatisme crânien sérieux; encore faudrait-il discuter la possibilité d'une chute symptomatique au cours d'une crise comitiale ou d'une hémorragie intracrânienne; Van Bogaert nie toute origine traumatique aux angiomes racémeux atério-veineux; pour notre part, sur les 20 observations nous n'en relevons aucune où le traumatisme crânien apparaisse sûrement à l'origine de la symptomatologie de nos malades.

2° **Symptomatologie :**

Les signes cliniques sont de trois ordres :

— Gêne de la fonction cérébrale due à la présence d'une malformation avec accroissement de volume au sein du cerveau; cette gêne se traduit, soit par un déficit moteur, sensitif ou sensoriel, soit par une irritation : accidents comitiaux; soit enfin par une hypertension intracrânienne.

— Gêne apportée à la circulation cérébrale par la nature vasculaire de la malformation : le court-circuit artério-veineux, les dilatations vasculaires seront responsa-

bles des céphalées ou des déficits par atrophie d'un territoire mal irrigué et en état d'anoxie progressive (le court-circuit détournant à son profit une grande partie du sang arrivant à l'hémisphère).

— Complications hémorragiques surtout, qui marquent souvent l'évolution de cette malformation : hémorragies méningées ou plus encore cérébro-méningées avec hypertension intracrânienne.

— Accessoirement, d'autres symptômes peuvent apparaître que nous relèverons au fur et à mesure du dépouillement de nos observations.

En pratique, ce sont essentiellement les accidents hémorragiques et les crises d'épilepsie qui révèlent les angiomes racémeux artério-veineux et conduisent au diagnostic précis par les examens complémentaires sur lesquels nous reviendrons.

A. — Les accidents hémorragiques.

L'hémorragie méningée ou plus exactement cérébro-méningée est l'accident le plus fréquent et qui révèle souvent l'angiome artério-veineux. Géraud estime qu'elle survient dans 35 % des cas d'angiomes et que ceux-ci sont la cause de 32 % des hémorragies méningées ou cérébro-méningées.

Pour notre part, nous relevons dans notre série de 20 observations, 14 accidents hémorragiques soit 70 % et que nous pouvons ainsi classer :

Hémorragie sous-arachnoïdienne (premier symptôme apparu) :

Observations 1 et 8 (10 % des cas).

Hémorragie sous-arachnoïdienne récidivante :

Observations 1 et 8 (10 %).

Hémorragie sous-arachnoïdienne apparue en cours d'évolution :

Néant.

Hémorragie sous-durale (premier symptôme) :
Observation 19 (5 %).

Hémorragie sous-durale récidivante :
Néant.

Hémorragie sous-durale apparue en cours d'évolution :
Néant.

Hémorragie cérébro-méningée (premier symptôme) :
Observations 2, 5, 6, 11, 13, 14, 15, 16, 17 et 20 (50 %).

Hémorragie cérébro-méningée apparue en cours d'évolution :
Observation 3 (5 %).

Hémorragie cérébro-méningée récidivante :
Néant.

Ces constatations peuvent être ainsi interprétées :

1° Il s'agit parfois d'une hémorragie sous-arachnoïdienne pure; ceci n'est pas le plus fréquent; il s'agit alors d'une banale hémorragie méningée avec sa symptomatologie classique et dont le seul caractère est la tendance à la récidive; c'est cette notion bien classique sur laquelle insistait déjà en 1938 Clovis Vincent (42).

Dans notre série, nous relevons deux hémorragies sous-arachnoïdiennes avec, une fois, une rechute et une autre fois deux rechutes.

2° Nous avons relevé également une hémorragie sous-durale. Ceci est rare.

3° Il s'agit beaucoup plus souvent d'une hémorragie cérébro-méningée; le siège profond de la malformation en plein parenchyme cérébral explique, en effet, que l'irruption du sang donne naissance d'abord à un hématome intra-cérébral avec diffusion secondaire du sang vers les espaces sous-arachnoïdiens ou même plus rarement vers les ventricules.

Comme le dit Géraud (15) : « Il n'y a pas de frontière

étanche entre l'hémorragie sous-arachnoïdienne, l'hématome intra-cérébral spontané et l'inondation cérébrale ventriculaire ».

Cette hémorragie cérébro-méningée est, le plus souvent, la cause d'une hémiplégie apparaissant brutalement et se compliquant assez volontiers de signes d'hypertension intra-crânienne. Ce tableau est réalisé parfaitement par l'observation 13. Elle réalise parfois enfin le tableau de l'hématome intra-cérébral dit spontané ou médical. Pour de nombreux auteurs, en effet (Guillaume, David, Olivécrona), il y aurait presque toujours à l'origine d'un hématome intra-cérébral, surtout chez le jeune, une malformation du type de l'angiome artério-veineux; il s'agit, le plus souvent, de petits angiomes profonds, qui peuvent passer inaperçus au cours des différents examens, aussi les avis sont-ils partagés sur leur fréquence.

Cet accident hémorragique peut être le premier symptôme :

(10 cas d'hémorragies cérébro-méningées,

2 cas d'hémorragies sous-arachnoïdiennes dans notre série.)

Ils doivent être alors recherchés dans l'anamnèse, étiquetés parfois troubles digestifs (crises de foie déterminant des céphalées et des vomissements ou encore coups de soleil).

En résumé, l'angiome racémeux artério-veineux constitue la cause certaine d'un assez grand nombre d'accidents hémorragiques méningés ou cérébro-méningés survenant chez les sujets jeunes et ayant une tendance à la récidive.

B. — **Epilepsie.**

L'épilepsie est, après l'hémorragie, le symptôme le plus constant.

Pour Olivécrona, elle constitue le signe le plus précoce et s'observe dans environ 50 % des cas.

Dans notre série, nous trouvons six cas d'épilepsie constituant soit le début soit parfois toute la symptomatologie d'un angiome; parfois survenant enfin en cours d'évolution. Ceci représente donc 30 % des cas, répartis ainsi :

Epilepsie bravais-jacksonienne (premier symptôme) :

Observations 3, 9, 10 (soit 15 %).

Epilepsie bravais-jacksonienne apparue en cours d'évolution :

Observations 18 (5 %).

Epilepsie généralisée (premier symptôme apparu) :

Observation 4 (5 %).

Epilepsie généralisée apparue en cours d'évolution :

Observations 11 et 18 (10 %).

Comme on peut le voir dans ce tableau, l'épilepsie bravais-jacksonienne constituant le premier symptôme, est l'accident le plus fréquent dans nos observations, rejoignant l'impression des autres auteurs. Ces crises ont une grande valeur localisatrice, du moins au début de l'évolution. L'épilepsie généralisée est plus rare, survenant parfois comme complication d'un hématome intra-cérébral.

A cause de sa fréquence et de son importance, on peut dire que l'épilepsie, isolée ou non, survenant chez un sujet jeune, doit faire penser à une lésion vasculaire du type d'un angiome racémeux artério-veineux.

C. — Le déficit.

Le déficit est le plus souvent moteur, constituant une hémiplégie classique accompagnée ou non d'aphasie, d'hémianopsie latérale homonyme ou de déficit sensitif.

Il peut être dû à une hémorragie cérébrale collectée sous forme d'hématome accompagnant alors un accident hémorragique aigu avec hypertension intra-crânienne; d'autres fois au contraire, l'hémiplégie survient progressivement, faisant penser à un déficit circulatoire plus ou moins localisé.

Dans notre série, nous relevons 18 cas de déficit que nous appelons hémiplégie.

Dans 13 cas, soit 65 %, ce déficit constitue le premier symptôme; dans 4 autres cas, soit 20 %, il apparaît au cours de l'évolution (voir tableau p. 55).

Il est probable que suivant la plupart des auteurs un certain nombre de déficits survenant chez les sujets jeunes et appelés encéphalopathies infantiles par exemple sont dûs en réalité à des angiomes racémeux artério-veineux cérébraux.

Le déficit sensoriel le plus fréquemment observé est une hémianopsie qui s'intrique dans un tableau neurologique plus complet.

D. — Hypertension intra-crânienne.

L'hypertension intra-crânienne est le plus souvent concommitante d'un accident hémorragique brutal; parfois cependant elle peut accompagner un déficit progressif et en imposer pour une néoformation; il faut du reste bien dire que les angiomes artério-veineux doués d'un potentiel évolutif comme nous l'avons déjà dit, évoluent souvent comme une néoformation; nous l'observons dans sept cas (35 % des cas de notre série).

E. — Symptômes divers.

Les autres symptômes sont plus rares :

— *Les céphalées :* Elles sont décrites comme un signe fréquent. Parfois banales, elles se présentent surtout comme des crises de migraines simples ou accompagnées de troubles visuels. Associées à une hémianopsie, elles permettent parfois un diagnostic de localisation dans la région occipitale.

La cause la plus évidente de ces céphalées est, en l'absence d'hypertension intra-crânienne, l'anoxie qui détermine une dilatation des vaisseaux cérébraux elle-même génératrice de douleurs.

— *Le souffle intra-crânien* paraît un signe beaucoup plus rare; nous ne l'avons jamais observé dans notre série; aussi nous n'en dirons rien.

— *Les lésions du fond d'œil :* Elles sont peu caractéristiques. On peut rencontrer parfois un angiome rétinien associé à l'angiome cérébral (Wiburn-Mason). D'autres fois une exophtalmie unilatérale a été notée par certains auteurs. Dans nos observations, nous n'avons noté que la stase papillaire souvent accompagnée cependant d'hémorragie rétinienne au cours d'hypertension intra-crânienne (Observation 6 et 15).

— *Les troubles mentaux* étaient autrefois donnés comme un signe fréquent, terminaison d'une longue évolution, et aboutissant à un tableau de démence.

Nous avons classé les cas de notre série d'après ces différents symptômes dans le tableau suivant :

Hémiplégie d'allure primitive :

Observations 4, 7, 9, 10, 12 et 18 (soit 30 % des cas).

Hémiplégie secondaire à une hémorragie cérébro-méningée :

Observations 2, 3, 5, 6, 11, 13, 14, 15, 16, 17, 19 et 20 (soit 60 % des cas).

Hémiplégie étant apparue comme premier symptôme (accompagnant ou non une hémorragie cérébro-méningée) :

Observations 2, 5, 6, 7, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18 et 20 (soit 65 % des cas).

Hémiplégie apparue en cours d'évolution :

Observations 3, 4, 9 et 10 (soit 20 % des cas).

Nombre total d'émiplégies constatées dans cette série :

18 cas (soit 90 %).

Hypertension intra-crânienne :

Observations 3, 4, 6, 7, 11, 13 et 15 (soit 35 %).

Souffle systolique intra-crânien :

Néant.

Troubles mentaux :

Néant.

Céphalées :

Observations 2, 4, 5, 7 et 20 (soit 25 % des cas).

Formes cliniques.

Ces différents symptômes se groupent le plus souvent d'une manière assez précise pour décrire les formes cliniques; d'après notre série, il paraît possible de retenir :

A. - *Formes hémorragiques :* constituées :

— soit par des hémorragies sous arachnoïdiennes récidivantes et isolées survenant chez des sujets jeunes (2 cas);

— soit par une hémorragie cérébro-méningée avec déficit moteur et hypertension intra-crânienne (11 cas);

— soit, cas rare, par une hémorragie sous-durale (1 cas).

B. - *Forme épileptique ou irritative :* épilepsie localisée du jeune (4 cas).

C. - *Forme déficitaire :* hémiplégie isolée survenant le plus souvent du reste d'une manière lentement progressive chez un sujet jeune (6 cas).

D. - *Forme migraineuse :* accompagnée parfois de déficit sensoriel.

Evolution.

L'évolution est dominée par le danger d'hémorragie. Suivant Olivécrona, « il semble en définitive que presque tous les malades porteurs d'un angiome racémeux artério-veineux cérébral meurent d'hémorragie ». Nous avons vu en effet combien cet accident était fréquent.

Cependant, la plupart des auteurs sont d'accord pour reconnaître que si ces hémorragies sont dangereuses par leur répétition, elles sont cependant moins graves que celles qui surviennent au cours d'autres malformations vasculaires, cérébrales, telles que l'anévrisme artériel.

Les autres symptômes évoluent en général d'une façon plus lente et chronique, ils commandent davantage l'avenir fonctionnel des malades.

En dehors de tout traitement, il semble que cette évolution se fasse vers la constitution de déficits moteurs, d'atrophie cérébrale avec tableau de cérébro-sclérose plus ou moins entrecoupé de crises d'épilepsie; enfin peuvent apparaître des troubles mentaux.

Nous n'avons aucune expérience de cette évolution sauf au cours de deux observations de notre série (observations 9 et 18) où nous avons pu suivre des malades porteurs d'angiomes évoluant depuis de nombreuses années; l'une avait une hémiplégie irréductible avec épilepsie grave, l'autre est également celle d'un épileptique avec hémiplégie et atrophie cérébrale.

Examens complémentaires.

En dehors de la clinique et d'une étude radiologique qui constituera le chapitre suivant, certains examens complémentaires peuvent aider au diagnostic des angiomes racémeux artério-veineux; nous voulons parler de la ponction lombaire, qui confirmera le diagnostic d'hémorragie méningée et de l'électro-encéphalographie.

L'électro-encéphalogramme dans les cas d'angiome artério-veineux est difficile à interpréter car il y a, le plus souvent, intrication de différentes lésions. Si nous nous rapportons aux données classiques (Dell) (33), il paraît possible de décrire :

— Un aplatissement, voire même une absence du rythme alpha, qui serait le caractère pathognomonique de

la lésion vasculaire traduisant l'atrophie cérébrale et l'anoxie due au court-circuit, mais ce caractère est rarement isolé.

— Des rythmes lents thêta ou même delta plus ou moins localisés, en rapport avec la compression ou l'hématome intra-crânien.

— Des complexes pointe-onde en opposition de phase ou des sharps isolés traduisant enfin l'irritation corticale, et associés à la forme clinique épileptique.

Cet examen électro-encéphalographique est donc utile et dans notre série nous relevons cinq observations où il a permis de noter la localisation de la malformation.

ETUDE RADIOLOGIQUE

1° **Radiographie simple du crâne :**

Elle sera systématiquement pratiquée suivant les différentes incidences classiques.

La thèse de Roulleau étudie parfaitement ces incidences et les différentes anomalies que l'on peut observer; avec cet auteur nous retiendrons :

a) *Les calcifications intra-crâniennes :* En cas d'angiome il s'agit de calcifications fines, curvilignes, en virgule ou en coup d'ongle, parfois multiples et correspondant aux pelotons vasculaires de l'angiome. Il est difficile de les distinguer des calcifications rencontrées dans d'autres néoformations (oligodendrogliomes).

Sugar a décrit de véritables poches calcifiées et Olivécrona a insisté sur la calcification des vaisseaux thrombosés ou des vieux hématomes intra-cérébraux. Pour notre part, dans notre série de vingt cas, nous n'en avons observé qu'un (observation 5) où l'on peut noter une hypercondensation sur radiographie simple dans la région de l'angiome. « Ceci s'explique si l'on admet que ces calcifications sont dues, le plus souvent, à une thrombose qui nécessite une lésion peu évolutive, au point de vue fonctionnel; et, si les processus chimiques, qui aboutissent

à la calcification des parois vasculaires sont assez fréquents dans certaines malformations angiomateuses peu évolutives au point de vue circulatoire, telle que la maladie de Sturges-Weber, ils sont rares dans les angiomes artério-veineux où le débit sanguin est intense. Ce que l'on peut observer dans ce cas, c'est la calcification d'un vieil hématome intra-cérébral. »

b) Les modifications des canaux vasculaires, déterminant une hypervascularisation du diploë, surtout nette lorsqu'il y a une participation de l'artère méningée moyenne à l'angiome.

c) Les signes d'hypertension intra-crânienne sont exceptionnels.

d) Enfin on note parfois des réactions hyperostosantes au contact de la malformation et lorsqu'elle est superficielle.

2° **La pneumo-encéphalographie :**

Elle est particulièrement recommandée par les auteurs anglo-saxons et suédois. Le plus souvent elle ne montre que des signes indirects d'atrophie cérébrale localisée ou diffuse. Pour Roulleau, l'encéphalographie gazeuse peut :

— Orienter vers le diagnostic d'angiome artério-veineux quand elle montre une atrophie cérébrale localisée chez un jeune, une atrophie associée à des signes de tumeur, ou des images vasculaires dans les ventricules.

— Montrer des lésions secondaires à l'angiome (atrophie diffuse, cavité communicant avec un ventricule, signes tumoraux d'un hématome intra-crânien récent).

Dans notre pratique, l'encéphalographie gazeuse aurait pu nous permettre de faire le diagnostic dans un de nos cas : elle montrait, en effet, chez un épileptique ancien une atrophie corticale localisée; cette image avait alors échappé au diagnostic et ce n'est qu'ultérieurement qu'il fut fait par une artériographie (observation 9).

3° **L'artériographie cérébrale :**

Elle reste l'examen essentiel, la seule méthode qui donne la preuve d'un diagnostic parfois suspect d'angiome artério-veineux cérébral. Elle est, non seulement indispensable pour le diagnostic précis, mais aussi avant toute tentative d'intervention donnant de précieux renseignements pré-opératoires.

Dans la série des cas que nous rapportons, la technique utilisée est celle décrite par MM. Arné, Pouyanne et Léman (1). que nous reproduisons :

« L'injection intra-artérielle d'un produit de contraste opaque aux rayons X permet de visualiser successivement sur différents clichés pris en série, les artères cérébrales, les veines et les sinus de la dure-mère. Pour notre part, nous avons ainsi résolu les principaux points de la technique : l'injection est faite par voie transcutanée, au niveau de l'artère carotide primitive, la tête du malade étant placée en hyperextension pour fixer les vaisseaux. Après préparation du malade par atropine et calmant, nous faisons l'injection sous anesthésie générale par voie veineuse (nesdonal), qui évite l'élément douloureux, permet une immobilité parfaite du malade et surtout élimine toute appréhension pour un examen ultérieur.

Le produit utilisé est une solution aqueuse d'iode très concentrée (diodone à 50 %), dont nous injectons 30 à 40 centimètres cubes par séance, en deux fois pour les clichés pris en incidences de profil et antéro-postérieure; cette injection est absolument sans danger, le produit étant rapidement éliminé localement et par voie générale.

Nous prenons trois clichés pour l'incidence de profil (méthode standard) : le premier à la fin de l'injection, qui correspond au « temps artériel », les suivants échelonnés de deux en deux secondes et correspondant aux « temps capillaire » et « temps veineux ». Les clichés

en incidence antéro-postérieure seront pris à la fin d'une nouvelle injection.

Cette technique sera peu modifiée dans le cas d'angiome, les clichés seront pris seulement plus précocement et plus rapidement à cause de l'accélération de la vitesse et du débit circulatoire à travers la fistule artério-veineuse ».

Sur les clichés ainsi obtenus, l'angiome artério-veineux présente à étudier :

1° La fistule artério-veineuse qui est de deux types :

— Ou bien communication grêle ou unique : simple court-circuit atério-veineux;

— Ou bien communication du type massif, à travers une vaste malformation qui est appelée peloton vasculaire.

Dans le premier cas, le diagnostic de communication artério-veineuse n'est pas toujours facile, car le débit sanguin au niveau de la fistule étant toujours augmenté, on peut ne pas visualiser, sur le cliché, le moment très court où le produit de contraste traverse la fistule; c'est dans ce cas que de nombreux clichés, pris d'une manière très rapprochée, sont indispensables pour affirmer le diagnostic; l'observation 17 est un exemple où la fistule passe inaperçue à une première artériographie. Souvent, la précocité d'un remplissage veineux suffit pour faire le diagnostic.

Dans le deuxième cas, au contraire, la malformation s'injecte en général facilement. Elle présente alors l'aspect d'un peloton vasculaire sous forme de tache plus ou moins importante avec un lacis capillaire très ténu mais dissociable; ce peloton vasculaire n'a pas de limites nettes, il est déjà visible sur le temps artériel et se présente sous la forme d'un cône à base superficielle et à sommet s'enfonçant dans la profondeur; il se vide très rapidement, n'étant plus visible en général dès la phase capillaire.

2° Les vaisseaux afférents : ils sont toujours dilatés; cette dilatation remonte le plus souvent jusqu'au tronc artériel, qui fournit le sang à l'anévrisme; cette dilatation, selon Bunner (6), augmente dans le sens du courant sanguin; elle paraît souvent fonctionnelle puisqu'elle disparaît, suivant le même auteur, après suppression de la fistule artério-veineuse ; en général, une artère dilatée demande un intervalle d'un mois au moins pour revenir à son calibre normal.

C'est sur cette dilatation que l'on se basera pour apprécier la topographie des pédicules nourriciers de la malformation.

3° Les vaisseaux efférents sont, en général, volumineux, très dilatés et tortueux, leur principal intérêt réside dans le fait qu'il y a déjà du produit de contraste dans une ou plusieurs veines de drainage dès le temps artériel; c'est cet aspect qui objective le court-circuit artério-veineux.

Tels sont les trois signes directs et principaux de l'artériographie des angiomes artério-veineux; il en existe deux autres qui sont indirects, ce sont :

4° Les déplacements vasculaires, objectivés surtout sur les clichés artériels et principalement déplacement de l'artère cérébrale antérieure sur l'incidence antéro-postérieure (observation 7).

Ils signent la présence d'un hématome intra-cérébral, qui détermine un tableau d'hypertension intra-crânienne. Leur intérêt est grand pour la conduite neuro-chirurgicale.

5° Enfin, le dernier signe artériographique est représenté par la différence de contraste entre la malformation et les autres territoires; en effet, plus on s'éloigne de la malformation avec sa richesse de vascularisation, plus on note des vaisseaux grêles et la pauvreté de l'apport sanguin; cet aspect est probablement en rapport avec les

différences de débit sanguin et disparaît le plus souvent après l'ablation de la fistule artério-veineuse.

Tels sont les différents renseignements qu'apporte l'artériographie au cours de l'étude des angiomes artério-veineux. Nous répétons que c'est l'examen essentiel, et pour un diagnostic précis, et en vue des renseignements préopératoires.

Cependant, cet examen lui-même peut être trouvé en défaut.

— Soit par une faute de technique qui ne permet pas de prendre un cliché au moment du passage du produit de contraste à travers la fistule;

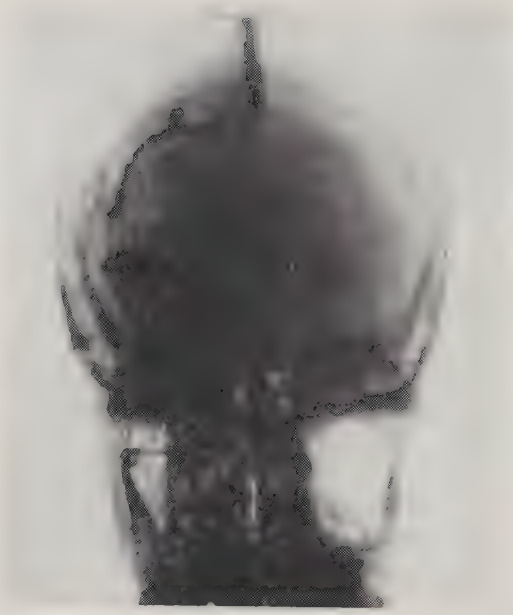
— Soit parce que l'angiome, de petit volume, peut être thrombosé ou encore comprimé par l'hématome intracérébral concomitant.

— Soit parce que l'image obtenue peut en imposer pour certains processus tumoraux très richement vascularisés, tels un glioblastome multiforme ou un méningiome angioblastique.

Il ne faudra donc pas se décourager si un premier examen ne montre pas la malformation, et faire plusieurs artériographies successives.

Certains auteurs, enfin, ont insisté sur l'importance d'un examen angiographique cérébral plus complet et non pas seulement localisé au territoire de la malformation pour poser l'indication opératoire et en établir la technique.

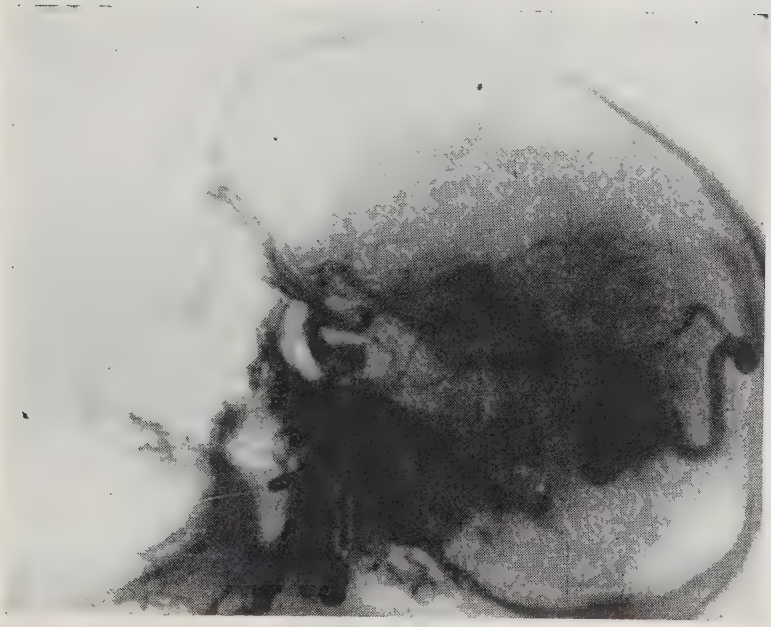
De toute manière, l'artériographie cérébrale est indispensable pour confirmer un diagnostic positif d'angiome racémeux artério-veineux et pour en proposer l'extirpation chirurgicale; elle sera parfois pratiquée encore après cette extirpation comme moyen de contrôle et pour étudier les modifications circulatoires post-opératoires. Ceci n'a été fait que dans un cas de la série que nous rapportons.



OBSERVATION 2

OBSERVATION 2

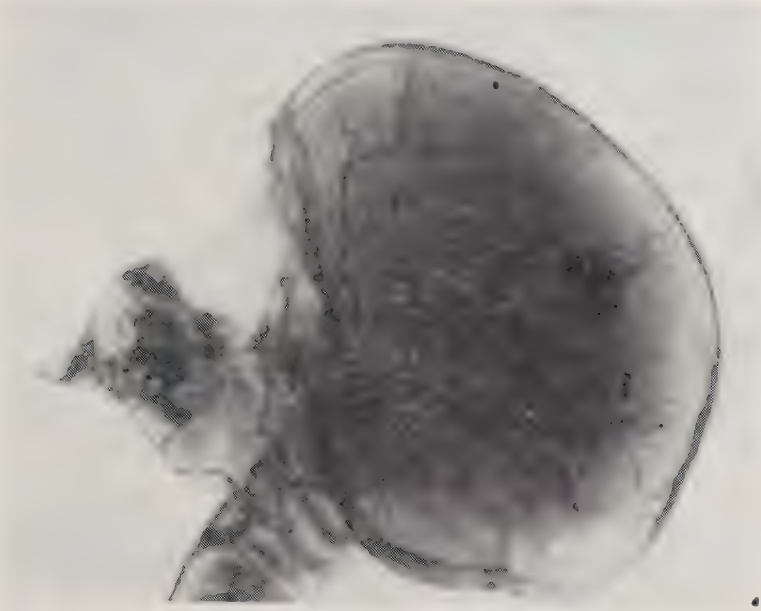
OBSERVATION 3



OBSERVATION 3

OBSERVATION 4

OBSERVATION 5



OBSERVATION 19

OBSERVATION 20

PRONOSTIC ET INDICATIONS THERAPEUTIQUES

Le pronostic des angiomes racémeux artério-veineux est difficile à étudier car on manque souvent du temps nécessaire pour juger de l'évolution. Tous les auteurs sont d'accord pour insister sur les dangers de l'hémorragie; c'est elle qui conditionne le pronostic immédiat et vital.

Dans notre série, nous n'avons pas eu à déplorer d'accident aigu hémorragique mortel; mais il est probable qu'un certain nombre d'hémorragies cérébrales cataclysmiques qui ne laissent souvent même pas le temps de procéder à certaines explorations sont dues à des angiomes artério-veineux.

Le pronostic plus tardif est commandé par l'épilepsie les déficits moteurs ou les troubles mentaux; il devient alors celui d'une atrophie cérébrale, conséquence de petites hémorragies répétées ou d'une anoxie.

Si nous nous basons sur notre série de vingt cas, nous notons, indépendamment du traitement et sans avoir pu obtenir toujours des nouvelles précises de nos malades, un seul décès chez un homme de quarante-cinq ans et environ un an après l'opération. Plusieurs malades ont été revus en bon état, mais nous manquons de recul et de renseignements pour dresser ici une statistique.

LE TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement médical des angiomes artério-veineux du cerveau et seule la radiothérapie et la chirurgie peuvent être opposées à de telles lésions.

1° **La radiothérapie :**

D'après Dandy, les rayons X sont le seul procédé raisonnable à mettre en œuvre. Au contraire, suivant Olivécrona « on ne peut apporter aucune preuve de l'effet de la radiothérapie sur la lésion elle-même ou sur l'évolution de la maladie ».

Cet auteur a pu suivre des malades pendant des années et observer une extension de lésions à l'artériographie malgré la radiothérapie. Géraud est aussi de cet avis lorsqu'il dit que « la radiothérapie est inutile, inefficace, et n'a aucune chance de déterminer une sclérose de la malformation ou de diminuer le risque d'hémorragie ».

Dans notre série, plusieurs malades ont reçu de la radiothérapie (observations IV, VII, IX et XVIII).

Dans un cas, ce traitement a été proposé comme complément d'intervention. Dans les autres, c'est parce que le volume des lésions ou leur localisation ne permettait pas une ablation chirurgicale, qu'un tel traitement a été mis en œuvre.

Nous n'avons aucune preuve de son action ou de son inaction. Il semble, en définitive, que la radiothérapie peut être un traitement palliatif lorsque toute intervention chirurgicale est impossible, dans certaines formes anciennes d'angiome artério-veineux et en dehors des accidents hémorragiques.

2° **La chirurgie :**

C'est le traitement le plus efficace. La période est passée où suivant les auteurs américains (Cushing et Bailey, Dandy), les angiomes artério-veineux cérébraux étaient considérés comme des lésions inopérables ou seulement opérables dans des cas exceptionnels. Aujourd'hui, on publie un peu partout des opérations de ces malformations, principalement à la suite des auteurs suédois.

En France, les statistiques récentes de Lazorthes, Petit-Dutaillis, Laine, confirment cette tendance chirurgicale, ainsi que les nombreux cas isolés.

A. - **Indication opératoire :**

Avant de parler de la technique même, le premier point important semble être l'indication opératoire.

Si l'on s'en réfère à notre série, cette indication nous paraît pouvoir être discutée dans les trois circonstances suivantes :

— Ou bien s'il s'agit d'un malade jeune, qui fait un accident hémorragique cérébro-méninge grave, avec déficit moteur et hypertension intra-crânienne secondaire : dans ce cas, si l'artériographie montre un angiome artério-veineux accessible, l'intervention chirurgicale comporte une indication précise, parfois même d'urgence (observations 2, 3, 6, 13, 14, 15, 16, 17 et 19).

— Ou bien il s'agit de malades qui présentent un accident hémorragique mais du type d'une hémorragie sous-arachnoïdienne banale évoluant sans complication, parfois cependant avec récidives :

Dans ce cas, l'indication opératoire est déjà beaucoup plus difficile à poser. La guérison de l'accident hémorragique se fait parfois sans histoire, le malade n'a aucun déficit; et si l'artériographie faite systématiquement en présence de toute hémorragie méningée montre un angiome artério-veineux, on hésitera parfois à proposer une intervention grave, qui ne paraît pas en rapport avec la symptomatologie (observations 1 et 8), surtout si la malformation atteint un certain volume. L'indication chirurgicale est alors fonction des conditions sociales, psychologiques propres à chaque cas ainsi que de la taille et de la situation de la malformation.

— Ou bien enfin, troisième circonstance, on est en présence de séquelles motrices ou épileptiques en dehors des accidents hémorragiques et c'est une artériographie faite un peu systématiquement en vue de rechercher une tumeur, qui montre un angiome racémeux artério-veineux.

L'indication opératoire est ici essentiellement fonction de l'âge du malade, de la rapidité évolutive de la malfor-

mation et de sa situation (observations 9, 10, 11, 12, 18 et 20).

B. - **La technique :**

Trois types d'intervention sont possibles :

1° La ligature de la carotide.

2° La ligature des vaisseaux afférents.

3° L'exérèse totale de la malformation.

1° La ligature de la carotide était autrefois justifiée par l'opinion d'un auteur comme Dandy. Par contre, Olivécrona pense qu'elle est plus dangereuse que l'excision de la malformation. Cette intervention, qui n'est pratiquable que lorsque l'angiome est alimenté par les branches d'une seule carotide, paraît, en effet, peu physiologique, risquant d'aggraver l'anoxie consécutive au court-circuit artério-veineux en diminuant l'arrivée du sang au niveau du cerveau sans pour autant diminuer le risque d'hémorragie. Cette intervention n'est pratiquement plus effectuée sauf dans des cas exceptionnels.

Dans notre série, nous relevons une seule observation où elle fut pratiquée (observation 8). L'intervention fut bien tolérée, la malade n'a plus présenté d'accident, a eu par la suite une grossesse et un accouchement normal; des nouvelles récentes, soit cinq ans après l'opération, sont satisfaisantes. Sur ce seul résultat, il ne paraît pas possible de tirer une conclusion.

2° La ligature des pédicules afférents ou clipsage lorsque ceux-ci sont accessibles, donne de bons résultats à certains auteurs (Lazorthes). Pour d'autres (Olivécrona) au contraire, il s'agit d'une intervention inutile dont les malades ne tirent aucun bénéfice; elle ne peut, en effet, que diminuer le danger immédiat d'hémorragie, sans restreindre le risque de rechute puisque laissant la malformation en place. Nous n'en avons aucune expérience d'après la série que nous rapportons.

3° L'exérèse en masse de la malformation est l'opération la plus logique et la plus satisfaisante. En effet, sur le plan anatomique, elle réalise non seulement la suppression de la fistule artério-veineuse directement responsable des accidents, mais elle supprime aussi le tissu embryonnaire environnant capable de donner ultérieurement naissance à un autre court-circuit.

Au point de vue physiologique, en supprimant le shunt, elle permet une meilleure vascularisation des autres territoires, ce qui expliquerait les résultats opératoires souvent inespérés (Norlen).

Au point de vue technique, elle nécessite une large exérèse avec mutilation du parenchyme cérébral environnant, aussi la malformation doit-elle être située dans une zone relativement muette si l'on ne veut pas créer des dégâts définitifs. Cette intervention est facilitée actuellement par la possibilité d'opérer sous hypotension contrôlée. Nous n'insisterons pas sur les détails de technique qui sont donnés à propos du compte rendu opératoire des observations de malades opérés.

Tous les auteurs (Norlen, Olivécrona, Laine, Petit-Dutaillis, Lazorthes et plusieurs autres) sont aujourd'hui d'accord pour proposer toujours comme intervention, dans la mesure du possible, l'exérèse de la malformation.

Résultats post-opératoires :

Olivécrona, en 1948, rapporte 29 cas opérée avec 10 % de mortalité, 30 % de guérisons complètes et 30 % de simple améliorations.

Norlen, en 1949, rapporte 10 cas d'angiomes enlevés complètement sans mortalité avec 70 % de résultats parfaits.

Dans notre propre série, nous avons classé nos malades d'après le traitement suivi :

— Dans 6 cas il y eut abstention (sous ce terme, nous entendons le traitement médical banal de protection vasculaire par vitaminothérapie); la plupart de ces malades n'ont pas donné de leurs nouvelles et un seul cas (observation 1) a pu être suivi depuis quatre ans sans aucune rechute : l'indication opératoire n'avait pas été posée devant l'absence de tout déficit. Dans les cinq autres cas, la situation ou la taille de l'angiome avaient motivé l'abstention.

— Quatre malades ont reçu un traitement radiothérapique : il s'agissait de volumineux angiomes non opérables sauf pour un cas (observation 7) pour lequel cette radiothérapie fut post-opératoire.

— Dans un cas, on a fait une ligature de la carotide parce que l'angiome paraissait assez profond et au niveau de l'hémisphère gauche.

— Enfin, dans 10 cas, il a été pratiqué une ablation de l'angiome, une seule avec contrôle artériographique post-opératoire, ce qui constitue un total de 11 cas opérés.

Tableau des cas de notre série d'après le traitement suivi :

a) *Abstention :*
Observations 1, 5, 9, 10, 11, et 20 (6 cas).

b) *Radiothérapie :*
Observations 4, 7, 12 et 18 (4 cas).

c) *Ligature d'une carotide interne :*
Observation 8 (1 cas).

d) *Exérèse de la malformation :*
Observations 2, 3, 6, 7, 13, 14, 15, 16, 17 et 19 (10 cas).

Les résultats des cas opérés sont les suivants :

— Pas de décès post-opératoire immédiat.

— Un décès dix mois après l'intervention (vraisemblablement par nouvelle hémorragie cérébrale).

— Persistance d'un déficit moteur ou sensitif plus ou moins important, mais avec toujours une amélioration par rapport à l'état pré-opératoire : 6 cas.

Nous n'avons jamais constaté d'aggravation.

— Très bons résultats, c'est-à-dire bon état général (parfois même amélioré chez certains sujets très jeunes), sans séquelles sous forme de déficits moteurs ou sensitifs ni de crises d'épilepsie : 4 cas.

Il manque, du reste dans ces observations, un contrôle post-opératoire artériographique et, pour quelques-unes, électro-encéphalographique.

Ces résultats sont consignés dans le tableau ci-joint, qui donne 36 % de très bons résultats, 54 % avec séquelles et 10 % de mortalité :

Excellents résultats :

Observations 2, 6, 8, 15.

Persistance de séquelles :

Observations 3, 13, 14, 16, 17 et 19.

Décès :

Observation 7.

Il aurait été intéressant, pour pouvoir apprécier les résultats opératoires, de pouvoir les comparer avec ceux des malades qui n'ont pas été opérés; cette comparaison ne peut être faite à propos de cette série d'observations car il s'agit de lésions différentes dans leur taille comme dans leur évolution; parce qu'aussi ceux qui n'ont pas été opérés étaient considérés comme inopérables, enfin il manque des nouvelles récentes de plusieurs de ces malades; un seul cas pourrait, à la rigueur, servir de comparaison avec les cas opérés (observation 1) qui, comme nous l'avons déjà dit, suivi depuis quatre ans, n'a présenté aucun accident.

Ces résultats corroborent ceux des autres auteurs. Ils sont un encouragement à rechercher systématiquement ces malformations à propos de toute hémorragie ménin-

gée ou cérébro-méningée, de toute épilepsie ou de tout déficit moteur et sensoriel survenant chez un sujet jeune. Leur découverte permettra, la plupart du temps, de proposer un traitement efficace qui, bien qu'intervention grave, transformera l'avenir de ces malades, exposés sans elle à des accidents hémorragiques graves et souvent mortels ou à un devenir fonctionnel moteur ou mental des plus sombres.

CONCLUSIONS

1° Les angiomes racémeux artério-veineux du cerveau constituent une malformation vasculaire relativement fréquente dont nous rapportons vingt observations.

2° Ils constituent une forme particulière, à cheval sur le cadre des malformations et des tumeurs, à cause de leur potentiel évolutif. Ils sont presque toujours artério-veineux parce que développés aux dépens de vaisseaux à structure embryonnaire où la différenciation artérielle et veineuse est difficile à mettre en évidence.

3° Ils sont à l'origine d'accidents hémorragiques aigus, soit purement méningés, soit souvent cérébro-méningés, ayant de toute façon une tendance à la récidive et survenant chez les sujets jeunes.

Ces hémorragies constituent parfois un hématome intra-cérébral, qui évolue comme une néo-formation, déterminant une hypertension intra-crânienne et pouvant nécessiter une intervention chirurgicale d'urgence.

En dehors de ces accidents hémorragiques, les angiomes racémeux artério-veineux du cerveau sont aussi la cause d'épilepsie localisée ou généralisée et de déficits moteurs ou sensitifs plus ou moins importants.

4° Leur diagnostic, parfois facile sur la simple clinique, du fait de la répétition des accidents hémorragiques devra cependant, le plus souvent, être confirmé par des examens complémentaires : ponction lombaire, électro-encéphalogramme, radiographie simple du crâne et principalement artériographie cérébrale.

Cette artériographie sera systématiquement pratiquée en présence de toute hémorragie méningée, de toute épilepsie ou hémiplégie survenant chez un sujet jeune. Elle est indispensable non seulement pour parfaire le diagnostic, mais encore pour la conduite thérapeutique.

5° Le pronostic de ces malformations paraît dépendre surtout de la gravité et de la répétition des accidents hémorragiques; le pronostic fonctionnel sera en rapport avec l'importance d'une épilepsie ou du déficit moteur.

6° Le traitement paraît actuellement pouvoir être envisagé sous un angle presque uniquement neuro-chirurgical; en effet, les traitements médicaux sont inopérants et la radiothérapie sans effet si l'on en croit la plupart des auteurs.

L'indication chirurgicale est toujours difficile à poser, se présentant d'une manière différente suivant les cas :

Parfois intervention d'urgence en présence d'un tableau aigu hémorragique avec hypertension intra-crânienne;

D'autres fois, au contraire, intervention à discuter, suivant la localisation, le déficit, la fréquence des accidents et leur danger.

Parmi les différentes interventions qui ont été proposées, la ligature de la carotide de même que la ligature des pédicules afférents à la malformation sont pratiquement abandonnées pour faire place à l'ablation en masse, suivant une technique de plus en plus courante, facilitée par une hypotension contrôlée per-opératoire.

BIBLIOGRAPHIE

1. Arné, Pouyanne, Léman. — Les angiomes racémeux artérioveineux du cerveau. — *Journal de Médecine de Bordeaux,* 1952, 12, 1350-1372.
2. Baruk. — Migraine et épilepsie jacksonienne dans un cas d'angiome. — *Encéphale,* 1931, 26, 42-44.
3. Basset. — Surgical experiences with arterioveinous anomalies of the brain. — *Journal of Neuro-Surgery,* 1951, 7, N° 1, 59-74.
4. Bergstrand, Olivecrona et Tonnis. — Gefässmissbildungen und Gefässgeschwulste des Gehirns. — Leipzig, G. Thieme, 1936.
5. Bogaert (L. Van). — Pathologie des angiomatoses. — Rapport au Congrès O.N.O., Bruxelles 1950, *in* « Livre Jubilaire », 1951, 393-478.
6. Bunner. — Angiographie studies of cerebral vessels in arteriovenous aneurysms. — *Acta Radiologica,* Stockholm. 1949,31, N° 3, 233-239.
7. Chavany et Taptas. — Réflexions sur un cas d'angiome artériel du cerveau. — *Presse Médicale,* 1947, 55, 383-384.
8. Chavany, David et Talairach. — Intérêt diagnostique de l'artériographie cérébrale dans les épilepsies cryptogénétiques. — *Revue Neurologique,* 1949, 81, N° 1, 61-63.
9. Chavany, David et Lerique (M.). — Pouls cérébral, manifestation d'un angiome hémisphérique, avec épilepsie, gaucherie et écriture en miroir. — *Revue Neurologique,* 1949, 81, N° 1, 63-65.
10. Cushing et Bailey. — Blood vessels tumors of the brain. — *Springfield,* Baltimore, 1928.
11. Dandy. — Artériovenous aneuryms of the brain. — *Arch. Surgery,* 1931, 22, 1.145.
12. David, Carrot et Charlin. — Hématome intra-cérébral par rupture d'anévrisme capillaire. Intervention, guérison. — *Bul. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris,* 1944, 60, N° 1, 19-21.

13. David, Hecaen, Passouant et Talairach. — Asomatognosie partielle et algies paroxystiques seuls signes cliniques d'un angiome pariétal, partiellement calcifié. Guérison après extirpation chirurgicale. — *Revue Neurologique,* 1946, 78, N°s 5-6, 236-238.

14. Furtado (D.), Marquès (V.) et Carvalho (O. de). — Angiome caverneux du cerveau. — *Livre Jubilaire du Congrès O.N. O.,* Bruxelles, 1950, 524-532.

16. Géraud (J.). — Les hémorragies méningées de l'adulte. — *Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes de langue française,* Luxembourg, 1952.

16. Green et Arana. — Artériographie cérébrale. — *Arch. of Roentg. and Radioth.,* 1948, 59, 636.

17. Guillaume, Roger et Œconomos. — Hémorragies méningées répétées par angiomes paraventriculaires. — *Revue Neurologique,* 1949, 81, N° 7, 602-607.

18. Guillaume, Grossiord, Roger et Samson. — Un cas de volumineux angiome paraventriculaire, ablation chirurgicale complète. — *Revue Neurologique,* 1950, 82, N° 3, 190-194.

19. Guiot et Pouloukhine. — Angiome calcifié. Extirpation, guérison sans séquelle. — *Revue Neurologique,* 1949, 81, N° 5, 430-433.

20. Jefferson. — Les hémorragies méningées sous-arachnoïdienne par angiomes et anévrismes chez le jeune. — *Revue Neurologique,* 1948, 80, 413-432.

21. Kissel, Rousseaux, Midon et Lepoiré. — Angiome pariétal avec volumineux hématome intra-cérébral. Exérèse, guérison. — *Revue Neurologique,* 1951, 85, N° 6, 473-477.

22. Krayenbuhl (H.). — Indications de l'artériographie cérébrale. — *Deutsche Médiz. Wochensch.,* Stuttgart, 1950, 75, N° 36, 1.117-1.123.

23. Lainé et Delandtsheer (Mme). — Etude d'une série de huit angiomes intra-crâniens. — *Revue de Neurologie,* 1953 88, N° 2, 93-102.

24. Lazorthes. — Les hémorragies intra-crâniennes traumatiques, spontanées et du premier âge. — 1 vol., Masson, 1952.

25. Lazorthes. — L'hémorragie cérébrale. — *Rapport Congrès de Neuro-chirurgie,* Marseille, 1956, Masson, 1 vol.

26. Norlen (Gosta). — Artériovenous aneurysms of the Brain. — Report of Ten cases of Total Removal of the lesion. — *Journal of neuro-surgery,* 1949, vol. 6, N° 6, 475-494.

27. Northfield. — Angiomatous malformation of brain. — *Guy's Hospital Reports,* 1940, 90, N° 41, 149.

28. Olivecrona et Rives. — Arteriovenous aneurysms of the brain. — *Archives of Neurol. and Psychiatry,* 1948, 59, N° 5, 567-602.

29. Petit-Dutaillis, Guiot et Berdet. — Anévrismes circoïdes et anévrismes artério-veineux de l'encéphale, d'après dix-neuf cas. Considérations anatomiques et radiologiques. — *Presse Médicale,* 1953, 61, N° 44, 901-905.

30. Pluvinage. — Télangiectasie et angiomes caverneux cérébraux. — *Semaine des Hôpitaux de Paris,* mars 1948, 859-862.

31. Pluvinage. — Les malformations et tumeurs vasculaires cérébrales. — 1 vol. 323 p., Masson, Paris, 1953.

32. Reid. — Abnormal arteriovenous communications acquired and congenital; origin and nature of arteriovenous aneurysms, cirsoid aneurysms and simple angiomes. — *Archives of Surgery,* 1925, 10, 996-1.009.

33. Rhomer, Gastaut et Dell. — L'électroencéphalographie dans la pathologie vasculaire du cerveau. — *Revue Neurologique,* 1952, 87, 125-140.

34. Riechert et Traugott. — Die arteriographie der hirgefake — 1 vol., Urban et Schwar, Berlin, 1949.

35. Riser, Géraud et Lazorthes. — Essai de classification topographique des angiomes cérébraux. — *Revue Neurologique,* 1952, 87, N° 5, 424-425.

36. Roulleau. — Thèse, Toulouse, 1953.

37. Rouques, David, Talairach et Pautrat. — Hémorragies cérébro-méningées, à répétition au cours d'une malformation angiomateuse du cerveau. — *Bul. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris,* 1948, N°s 16-17, 498.

38. Roussy et Oberling. — Les tumeurs angiomateuses des centres nerveux. — *Presse Médicale,* 1930, 38, 179-185.

39. Thiébaut, Philippides, Rhomer et Montreuil. — Angiomes artério-veineux du cerveau. — *Revue Neurologique,* 1951, 85, N° 2, 105-119.

40. Trupp et Sachs. — Vascular tumors of the brain and Spinal Cord and their treatment. — *Journal of neuro-surgery,* 1948, vol. 5, N° 4, 354-371.

41. Turner et Kernonan. — Vascular malformations and vascular tumors involving the spinal cord. — *Archives of Neurology and Psychiatry,* 1941, 46, 444.

42. Vincent (C.-L.), Harmann et Delaitre. — Les hémorragies méningées récidivantes dans les angiomes artériels du cerveau. — *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris,* 1938, 54, 995-1.005.

43. Vincent et Thiébaut. — Les hémorragies méningées à répétition au cours des angiomes et des anévrismes artériels latents. — *Revue de Médecine,* 1943, N°s 5-6, 89-97.

44. Verbiest. — Anévrismes artério-veineux intra-duraux. — *Revue Neurologique,* 1951, 85, N° 3, 189-199.

45. Weschler, Gross et Cohen. — Artériography and carotid artery ligation in intracranial aneurysm and vascular malformations. — *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatrie,* 1951, 14, N° 1, 25-34.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes besoins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

TABLE DES MATIÈRES

	PAGES
Introduction	9
Classification	12
Observations	15
Etude anatomique	41
Etude clinique	47
Examens complémentaires	57
Etude radiographique	58
Pronostic et indications thérapeutiques	68
Conclusions	76